UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 N° 297

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES STÉNOSES PULMONAIRES MODÉRÉES

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 21 Décembre 1956

par

Christian CLUZET

Elève de l'Ecole du Service de Santé
de la Marine et de la France d'Outre-Mer.
Diplômé de Médecine Tropicale.
Né le 12 Septembre 1931 à DONZAC (Tarn-et-Garonne)

Examinateurs de la Thèse	MM. BROUSTET, Professeur	Président
	FABRE, Professeur	
	LAVIGNOLLE, Agrégé	Juges
	DAVID-CHAUSSÉ, Agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE R. LAPLANTE
35-37, Rue Borda

1956

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547307_0056

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 N° 297

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES STÉNOSES PULMONAIRES MODÉRÉES

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Vendredi 21 Décembre 1956

par

Christian CLUZET

Elève de l'Ecole du Service de Santé
de la Marine et de la France d'Outre-Mer.
Diplômé de Médecine Tropicale.
Né le 12 Septembre 1931, à Donzac (Tarn-et-Garonne).

Examinateurs de la Thèse	MM. BROUSTET, Professeur	Président
	FABRE, Professeur	Juges
	LAVIGNOLLE, Agrégé	
	DAVID-CHAUSSÉ, Agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE R. LAPLANTE
35-37, Rue Borda

1956

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE, G. PORTMANN.

DOYEN : M. SIGALAS. — **ASSESSEUR :** M. TAYEAU.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS, BEAUVIEUX, CREYX, MAURIAC.

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	DE GRAILLY.
	BROUSTET.
Clinique chirurgicale	PAPIN.
	MASSE.
Clinique d'accouchements	RIVIERE.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.
Anat. path. et microscopie clin.	LEGER.
Anatomie	DUFOUR.
Anatomie générale et histologie	MAYER.
Hygiène et Cl. de la tuberculose	PIECHAUD.
Méd. légale et méd. du travail.	DERVILLEE.
Electorad. et clin. d'élect. méd.	REBOUL.
Chimie	MESNARD.
Matière médicale	MASQUELIER.
Pharmacie	VITTE.
Physiologie	FABRE.
Clin. méd. des mal. des enfants	FONTAN.
Zoologie et parasitologie	SIGALAS.

	MM.
Pathologie génér. et expériment.	SARIC.
Clinique ophtalmologique	BESSIERE.
Clin. chir. infantile et orthop...	POUYANNE.
Clin. méd. et des mal. infect...	AUBERTIN.
Chimie biologique et médicale.	TAYEAU.
Physique médicale et pharmac.	PIFFAULT.
Médecine et hygiène tropicales et Clin. des maladies exotiques.	MORETTI.
Clin. des mal. cutan. et syph.	JOULIA.
Clin. des mal. des voies urin...	DARGET.
Clin. des mal. nerv. et ment...	DELMAS-MARSALET.
Clin. d'oto-rhino-laryngologie ..	G. PORTMANN.
Toxicologie et hygiène appliq...	CASTAGNOU.
Clinique odonto-stomatologique.	DUBECQ.
Botanique et cryptogamie	GIRARD.
Thérapeutique	F.-J. TRAISSAC.
Hydrologie thérap. et Climatol.	DUBARRY.
Carcinologie	LACHAPELE.

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

M. BLANQUET (Section Pharmacie).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique). — PAUTRIZEL (Parasitologie)

Mlle ROUGIER (Physiologie). — M. MOUSTARDIER (Bactériologie). — M. CAZAUX (Pharmacie) 3e section.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

	MM.
Anatomie	RIGAUD.
	CABANIE.
Biochimie médicale	NEUZIL.
Pathologie expérimentale	FAURE.

	MM.
Physique médicale	DUHAMEL.
Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE.
	ROMAIN.
Pharmacie (2e Section)	QUILICHINI.

CHARGE DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCE AGREGE :

M. STOLL (Histologie) MARQUEVIELLE (Biologie Médicale)

AGREGES EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN.
	LENG-LEVY.
	LAVIGNOLLE.
	MARTIN-DUPONT.
	DAVID-CHAUSSE.
	J. RIVIERE.
Chirurgie générale	LAUMONIER.
	CHAVANNAZ.
	VILLAR.
	TINGAUD.
	DEPAULIS.
	DARMAILLACQ.

	MM
Obstétrique	CHASTRUSSE.
	FAUGERE.
Ophtalmologie	CORCELLE.
	DESPONS.
Oto-rhino-laryngologie	M. PORTMANN.
Dermatologie et syphiligraphie.	LE COULANT.
Pédiatrie et puériculture	VERGER.
Méd. légale et méd. du travail.	L'EPEE.
Odonto-stomatologie	BENOIT.
Urologie —	LANGE.
Neurologie et psychiatrie	BLANC.
Pneumo-phtisiologie	FREOUR.

COURS COMPLEMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.
Accouchements	CHASTRUSSE.
	FAUGERE.
Puériculture	VERGER.
	PERY.
Législation pharmaceutique	COUSTOU.
Cryptogamie	LAUBIE.
Obstétricie sociale	MAHON.
Organographie et physiol. végét.	TEMPERE.
Chimie biologique analytique	NIVET
Chimie analytique	BABIN.
Pathologie chirurgicale	VILLAR.
	CHAVANNAZ.
	TINGAUD.
	DARMAILLACQ.
	LAPORTE.

	MM.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.
Physiologie	Mme LINQUETTE.
Toxicologie et Hygiène	Mlle LARCEBEAU.
Phytopharmacie	CORTESI.
Droit médical international	AUBY.
Médecine légale	L'EPEE.
Séméologie médicale	J. RIVIERE.
Séméologie chirurgicale	DEPAULIS.
Embryologie	STOLL.
Pathologie médicale	BERGOUIGNAN.
	LENG-LEVY.
	LAVIGNOLLE.
	DAVID-CHAUSSE.
	RIVIERE.
	MARTIN-DUPONT.

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MA FEMME

A MES PARENTS

En reconnaissance des sacrifices qu'ils se sont imposés pour moi.
Bien faible témoignage de ma profonde affection.

A LA MEMOIRE DE MARRAINE

A MES GRANDS-PARENTS

A MA SŒUR

A MES ONCLES ET TANTES

A MES AMIS

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE

A NOS PROFESSEURS DE L'ECOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTE DE LA MARINE
ET DE LA FRANCE D'OUTRE-MER

A NOS MAITRES DE LA FACULTE
ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A Monsieur le Docteur BRICAUD

Assistant des Hôpitaux.
Attaché de Recherche au Centre National de la Recherche Scientifique.

Nous avons plaisir à remercier ici l'équipe du Laboratoire de Cardiologie de l'Hôpital du Tondu, pour l'accueil amical qu'elle nous a réservée. Son travail a constitué la base essentielle de notre thèse.

A Monsieur le Médecin Général de 2e classe LAHILLONNE

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine
et de la France d'Outre-Mer,
Médecin des Hôpitaux Maritimes,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre 1939-1945,
Officier du Mérite Maritime.

A Monsieur le Médecin en Chef de 1re classe CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine
et de la France d'Outre-Mer,
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes,
Officier de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre 1939-1945.

A Monsieur le Médecin en Chef de 2e classe CLUZEL

Médecin des Hôpitaux de la Marine,
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Chevalier des Palmes Académiques.

En témoignage de profonde gratitude pour l'aide et les conseils qu'il nous a prodigués.

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur J. DAVID-CHAUSSE

Agrégé de Médecine Générale,
Assistant des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur A. LAVIGNOLLE

Agrégé de Médecine Générale,
Médecin des Hôpitaux.

Monsieur le Professeur FABRE

Professeur de Physiologie,
Directeur Honoraire de l'Institut d'Education Physique,
Officier de la Légion d'Honneur,
Médaille Militaire,
Croix de Guerre,
Officier des Palmes Académiques.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BROUSTET

Professeur de Clinique Médicale,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Officier des Palmes académiques.

Qui nous a fait le grand honneur de présider cette thèse.

Nous sommes heureux de lui témoigner ici notre reconnaissance pour la confiance qu'il nous a accordée et notre vive admiration pour l'enseignement qu'il dispense.

INTRODUCTION

Malgré quelques observations antérieures, le mérite de la description des sténoses pulmonaires avec communication interauriculaire revient à Fallot qui, le premier, isole la trilogie, et l'oppose anatomiquement à la tétralogie. Fallot met en évidence trois éléments anatomiques : deux positifs, un négatif.

1° Une sténose en dôme des valvules pulmonaires, avec à son sommet, un pertuis en forme de gicleur de quelques millimètres de diamètre.

2° Une communication interauriculaire, soit par persistance du trou de Botal, soit par une déhiscence du foramen ovale.

3° Une absence de communication interventriculaire.

Depuis ces premiers travaux, de nombreux auteurs, comme Laubry et Pezzi, Maud Abbott, Taussig et Engle, ont confirmé ces résultats et dégagé les principaux traits cliniques, radiologiques et électriques des sténoses orificielles pulmonaires, en association ou non avec des communications intracardiaques.

En particulier une forme anatomo-clinique, la sténose pulmonaire pure, a été mise en évidence, mais était considérée jusqu'à ces dernières années comme très rare.

Abbott, dans sa statistique anatomique sur 1.000 cas de cardiopathies congénitales, n'en trouve que 9. Plus récemment, Warburg, sur un même total, compte 86 sténoses pures contre 40 trilogies.

C'est grâce à la pratique du cathétérisme intracardiaque que le problème du diagnostic dans les cardiopathies congénitales a reçu une solution sinon définitive, du moins très proche de la réalité. Ce moyen d'investigation précis a permis de différencier de nouvelles formes anatomo-cliniques. Celles-ci ont été intégrées récemment par R. Kreutzer dans une nouvelle classification des rétrécissements pulmonaires, et parmi elles, la sténose modérée de l'artère pulmonaire associée ou non à une C. I. A. est opposée à la sténose serrée du type en gicleur décrite par Fallot dans sa trilogie.

Dow et collaborateurs, Novello et Paoli avaient signalé cette forme de sténose modérée en 1950. Plus récemment, Soulié et ses collaborateurs en ont apporté une preuve anatomique, et les principaux traits cliniques et surtout hémodynamiques ont été dégagés dans la thèse de Krief.

La formule hémodynamique de cette forme est caractérisée par une chute de pression systolique franche mais modérée dans le tronc de l'artère pulmonaire. Ce syndrome hémodynamique, dont la limite inférieure est mal définie, a permis de classer dans le cadre anatomo-clinique de la sténose valvulaire modérée de nombreux cas limites, dont les diagnostics étaient jusque-là imprécis. Il nous a semblé que parmi ces formes trop souvent individualisées, certaines ne correspondent nullement à des rétrécissements anatomiques orificiels, mais à des sténoses dites relatives ou fonctionnelles. Ce sont ces dernières que nous allons essayer de mettre en évidence en les comparant aux sténoses valvulaires modérées. Auparavant, nous montreront les différences existant dans le régime circu-

latoire de telles formes, dont le point commun est une différence faible de pression systolique ventriculo-artérielle. Pour chaque groupe nous établirons une comparaison avec le sujet normal, après avoir précisé les possibilités de l'appareillage employé.

PHYSIO-PATHOLOGIE

DES FAIBLES DIFFERENCES DE PRESSION SYSTOLIQUE ENTRE VENTRICULE DROIT ET ARTERE PULMONAIRE

Phénomènes hémodynamiques chez le sujet normal

Trois notions doivent être dégagées pour différencier le régime circulatoire de l'écoulement simple dans les tuyaux.

1° Le sang traverse deux cavités dont les parois ont une structure et une épaisseur différentes :

a) L'infundibulum épais et musculaire, mais encore dilatable ;

b) Le tronc artériel, à paroi mince et essentiellement élastique. Ces deux chambres vasculaires sont unies par l'intermédiaire de l'anneau pulmonaire fibreux très peu extensible.

L'artère joue ainsi un rôle important de système amortisseur, ayant pour effet de régulariser le flux sanguin (phénomène de MAREY).

2° Le tronc artériel pulmonaire est soumis à un régime pulsé très différent d'un écoulement permanent.

3° Le ventricule et l'artère pulmonaire ne sont en communication parfaite qu'au moment de l'éjection systolique. En dehors de cette période, les deux cavités vasculaires

sont complètement isolées par le plancher sigmoïdien. A l'ouverture des valvules, le sang passe brutalement de l'immobilité à une certaine vitesse, amortie d'abord par l'élasticité artérielle, ensuite par l'élargissement du lit vasculaire au niveau des capillaires pulmonaires.

Si, pour des raisons diverses, ce cadre anatomo-physiologique normal vient à se modifier, l'application des lois de la dynamique des fluides sera plus difficile. Il en sera ainsi lorsque les constantes physico-chimiques du sang seront perturbées ; quand seront modifiées la structure et la qualité des parois cardiaque et artérielle, et de même, lorsqu'apparaîtront des modifications dans les sections respectives des cavités vasculaires et de l'anneau pulmonaire. Enfin, une dernière perturbation peut être liée à l'augmentation du débit pulmonaire par shunt gauche-droit, ou par toute autre cause pathologique périphérique.

La constatation fréquente, lors du cathétérisme des cavités droites, d'une faible différence de pression systolique entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire suggère la réalité d'une sténose pulmonaire orificielle modérée. De telles sténoses modérées existent bien, et Soulié, dans un cas, a vu son diagnostic clinique et hémodynamique confirmé par la vérification anatomique. Toutefois, Rudolph et Goodale, dans un cas également, trouvèrent lors d'une autopsie un orifice pulmonaire normal, alors que la formule hémodynamique était en faveur d'une sténose modérée. Nos constatations cliniques et hémodynamiques avec une vérification anatomique nous incitent à reprendre le problème.

Avant d'aborder une discussion, il nous faut étudier la valeur du mode d'enregistrement des pressions intracardiaques, rappeler les notions actuelles sur la dynamique

des fluides et tenter d'expliquer ces apparentes contradictions.

Valeur du mode d'enregistrement

La prise de pression est réalisée par une sonde à ouverture terminale qui, par l'intermédiaire du liquide physiologique dont elle est remplie, transmet les pressions à un manomètre à capacité variable. L'orientation de la sonde vers l'aval du courant sanguin, et sa forme ne permettront des prises de pression statique correctes que dans certaines conditions.

En effet, chaque fois que le sang est immobile ou animé d'un écoulement faible, l'enregistrement sera valable, car la pression (ou énergie potentielle) s'exerce dans toutes les directions avec une même intensité. Cette condition sera réalisée :

a) Dans le ventricule pendant la diastole isométrique, le remplissage ventriculaire diastolique et la contraction isométrique de la systole.

b) Dans le tronc artériel à tout moment, *sauf* pendant l'éjection systolique, c'est-à-dire durant tout le temps que les cavités vasculaires sont séparées par le diaphragme sigmoïdien.

Par contre, la prise de pression sera défectueuse lorsque le sang atteindra une certaine vitesse dans l'infundibulum et le tronc pulmonaire à la phase d'éjection ventriculaire. L'ouverture terminale de la sonde, placée parallèlement aux filets sanguins de l'ondée systolique, est dirigée vers l'aval. Cette orientation du dispositif est incapable de mesurer la pression dynamique qui serait pourtant très intéressante à apprécier selon l'opinion de Mannheimer. Nous ne pouvons donc, dans ces conditions, que mesurer la seule pression statique, et encore sera-t-elle mal évaluée en l'absence d'ouvertures latérales. Ajou-

tons qu'à l'extrémité du cathéter le courant sanguin va créer une dépression (effet de trompe à eau) d'autant plus grande que la vitesse du sang augmentera.

Ces effets n'ont pas de conséquences lorsque les conditions anatomo-physiologiques restent normales de part et d'autre de l'anneau pulmonaire. Mais, chaque fois que, pour une cause quelconque, dynamique ou anatomique, il y aura une élévation de la vitesse de l'ondée systolique, l'erreur introduite par l'appareillage sera majorée.

Notions sur la dynamique des fluides

Il existe dans la dynamique des fluides deux sortes de régimes ou écoulements :

1° Le régime de Poiseuille, « laminaire » (ou « régime tranquille »), caractérisé par des filets liquidiens à existence individuelle qui, dans les écoulements en tubes, prennent la forme de cylindres concentriques et se déplacent en bloc avec une vitesse qui décroît de l'axe à la paroi. Helmholtz a démontré que cet écoulement conduit à la perte de charge minimum.

2° Le régime de Venduri, hydraulique, turbulent, constitué par un perpétuel brassage de la masse liquidienne, donnant naissance à des tourbillons.

Le passage du régime de Poiseuille au régime de Venturi se fait lorsqu'un certain nombre de Reynolds : $\frac{VD\rho}{\mu}$ dépasse une valeur limite, égale pour le sang à 2.000 (V : vitesse du sang, D : diamètre de l'artère, μ : coefficient de viscosité, ρ : masse spécifique du sang). A l'état normal, cette valeur n'est pas dépassée dans les gros vaisseaux et l'écoulement turbulent n'apparaît qu'en présence d'obstacles ou par accélération de la veine liquide (augmentation du nombre de Reynolds).

Supposons provisoirement un liquide, en régime laminaire et dénué de viscosité, dont nous examinons une section S. Le calcul fait correspondre à cette section une quantité que l'on appelle la charge, définie par la formule : $\frac{p}{\rho g} + \frac{V^2}{2g} + h$, p étant la pression statique du liquide sur les parois (mesurable par un dispositif manométrique), ρ la masse spécifique, g l'accélération de la pesanteur, V la vitesse d'écoulement, h la hauteur de la section au-dessus du sol. Le théorème de Bernouilli, dérivé du principe de la conservation de l'énergie, exprime que la charge reste constante entre deux sections du tube. Mais, cette constance de la charge n'est que théorique car il s'agit d'une loi limite ; en fait la charge diminue le long du tuyau comme le montre l'expérience. Cette diminution s'appelle « perte de charge linéaire » et est proportionnelle à la longueur, à la viscosité, au débit, et inversement proportionnelle à la quatrième puissance du diamètre. C'est la loi de Poiseuille, qui ne vaut que pour les faibles valeurs du nombre de Reynolds, c'est-à-dire en régime laminaire (ou visqueux).

L'application du théorème de Bernouilli ne peut donc se faire que pour des sections très voisines, afin d'éliminer le facteur longueur, et uniquement en régime de Poiseuille.

Dès que l'écoulement devient turbulent, la vitesse en chaque point présente deux composantes :

— Une composante axiale, déterminant le débit, à peu près constante lorsque le régime est stable ;

— Une nouvelle composante radiale qui brasse le liquide et varie continuellement en direction et en grandeur en un point donné. Elle a deux conséquences :

  — La création de tourbillons, qui égalisent les vitesses des diverses couches liquidiennes, sauf près

des parois où il n'y a pas de glissement.

— Une dissipation d'énergie correspondante, qui explique les grosses pertes de charge apparaissant en régime turbulent.

Appliquons le théorème de BERNOUILLI avec ses restrictions dans le cas du sujet normal, où il n'existe pas de chute de pression systolique au-delà de l'anneau pulmonaire. Les sections voisines de part et d'autre des sigmoïdes étant peu différentes, le jet systolique repousse une colonne sanguine de même section, immobilisée pendant la diastole dans le tronc pulmonaire. La viscosité et la vitesse sont les mêmes au niveau des deux chambres vasculaires ; en outre, la longueur séparant les deux sections étant faible, la perte de charge qu'elle implique est négligeable, et on peut admettre le principe de la conservation de l'énergie (théorème de BERNOUILLI) :

$$\frac{p_1}{\rho g} + \frac{V_1^2}{2g} + h_1 = \frac{p_2}{\rho g} + \frac{V_2^2}{2g} + h_2 = \text{Cte.}$$

Les deux parties de l'égalité représentent respectivement les charges existant dans le ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire. Si on admet que $h_1 = h_2$, comme le débit est constant les vitesses sont identiques pour des sections égales. Donc, la pression statique dans le ventricule droit : p_1 sera égale à celle du tronc artériel : p_2.

Applications et tentative d'explication dans les cas où les conditions anatomo-physiologiques sont anormales

1° La sténose anatomique valvulaire pure modérée.

Elle présente deux sortes de caractéristiques :

a) *Anatomiques :*

— un dôme valvulaire percé à son sommet d'un trou

grossièrement triangulaire (vérification anatomique de Soulié) ;

— une dilatation post-sténotique à parois minces.

b) *Hémodynamiques :*

— une hyperpression systolique ventriculaire droite modérée ;

— une hypopression systolique relative dans l'artère.

L'obstacle créé par la soudure des valvules a pour conséquences, après l'ouverture des sigmoïdes :

— Une augmentation anormale de la pression systolique, car le ventricule doit évacuer en un temps normal un débit normal par un orifice rétréci.

— Un écoulement plus faible dans l'infundibulum, où l'énergie se trouve surtout sous forme potentielle ou pression statique.

— Un rétrécissement brusque de la veine liquide au niveau du pertuis, provoquant une élévation brutale de la vitesse du jet systolique (inversement proportionnelle au carré du diamètre de la section).

— Une chute nette de la perte de charge linéaire au niveau de l'obstacle (Piet).

*
* *

Kjellberg et Mannheimer pensent qu'au moment de l'éjection ventriculaire, la pression statique varie considérablement au niveau de la section vasculaire, adjacente au plan valvulaire. Elle sera entièrement différente selon que l'enregistremnt se fera à côté de la paroi artérielle ou dans l'axe de l'orifice. Il semble qu'en règle générale, le cathéter relativement flexible se place au centre de l'ondée sanguine, parallèlement aux filets du jet systolique.

La grande vitesse de la veine liquide éjectée indique que l'énergie se trouve à ce niveau sous forme cinétique, aux

dépens de la pression statique. Quelles en seront les conséquences ?

a) Une faible pression à l'intérieur du jet, dans une région voisine du dôme valvulaire. Mais, dans ce cas, le théorème de Bernouilli n'est plus applicable, car le principe de la conservation de l'énergie n'est plus respecté. L'obstacle valvulaire a en effet deux conséquences :

— Une perte de charge au niveau de la sténose pulmonaire.

— L'apparition dès la sortie du jet systolique de tourbillons qui transforment l'écoulement de Poiseuille du ventricule droit en régime de Venturi. La grande vitesse du sang canalisé par l'obstacle augmente le nombre de Reynolds et le choc, produit par l'ondée systolique frappant les masses sanguines immobilisées pendant la diastole dans le tronc artériel, ne fait que créer de nouveaux tourbillons. C'est à proximité immédiate du diaphragme valvulaire que l'on enregistrera la plus basse pression systolique. Mannheimer et collaborateurs l'ont bien montré en présentant des courbes de pression enregistrées pendant que l'extrémité du cathéter était doucement retirée du tronc artériel pulmonaire vers l'infundibulum. La chute de pression systolique durant l'éjection maximale était d'autant plus grande que l'extrémité de la sonde se rapprochait de l'orifice valvulaire.

Le syndrome hémodynamique de sténose anatomique modérée doit être encore majoré par le mode d'enregistrement, comme nous l'avons déjà expliqué dans un paragraphe précédent.

b) Dans la région distale, par rapport à l'anneau pulmonaire, la valeur de la pression statique restera faible malgré l'élargissement du jet systolique dont la vitesse diminue. La prise de pression sera d'ailleurs perturbée

par le ballotement de la sonde sous l'influence des tourbillons (tracés tremblés).

Comment expliquer maintenant l'apparente contradiction entre une pression systolique artérielle souvent inférieure à la normale et la dilatation sus-stricturale que l'on trouve fréquemment dans ces cas ? Nous donnerons, avec quelques restrictions, la théorie d'Holman (1954) basée sur des expériences remarquables. Cet auteur réalise un dispositif de circulation artificielle (régime pulsé), et constate sur des portions de tuyaux souples, placées au-delà d'une sténose partielle, la formation de dilatations très importantes. En outre, l'injection de colorant lui a permis de suivre la direction des filets liquidiens dans la partie dilatée. Holman énumère deux facteurs de dilatation, conséquences du choc entre deux masses liquidiennes :

a) La transformation de la haute énergie cinétique en une grande énergie potentielle ou pression latérale (ou statique).

b) La déviation latérale du courant rapide et même un renversement complet de sa direction.

Les tourbillons, de haute et basse pression alternées, résultant de ce choc de courants opposés, iraient frapper la paroi artérielle élastique pendant une période prolongée. Ces coups répétés entraîneraient une fatigue structurale, suivie d'une distension pariétale. Holman invoque aussi un troisième facteur, dont le jeu favoriserait la création d'un cercle vicieux : élargissement distal du courant systolique —> augmentation de la pression latérale —> dilatation poststénotique plus importante —> section plus grande de la veine liquide, etc. Ce facteur dérive de l'application du principe de la conservation de l'énergie, qui semble ici difficile à considérer, car il y a une grande dissipation d'énergie, conséquence du régime turbulent.

En outre, malgré le soin apporté à ses expériences, il est évident qu'HOLMAN n'a pu reproduire exactement les conditions de l'éjection ventriculaire par une sténose valvulaire ; d'ailleurs, son but consistait en une tentative d'explication des dilatations post-sténotiques en général. Plusieurs conditions sont en effet particulières à notre sujet :

— Un régime pulsé, rythmé par le jeu valvulaire.
— Une résistance à l'écoulement au niveau des capillaires pulmonaires.
— Une courbure non négligeable du tronc de l'artère pulmonaire, prolongée par l'A.P. gauche ; en outre, un changement total de direction au niveau de la bifurcation (autre cause de perte de charge).

Récemment, KJELLBERG et MANNHEIMER (1955) ont donné leur opinion sur le régime circulatoire du tronc pulmonaire dans les sténoses et sur ses conséquences dilatatrices. Ils pensent que le jet systolique puissant va frapper la paroi vasculaire, de telle façon qu'il se modèle sur sa courbure et donne naissance à un énorme tourbillon, exerçant une forte pression centrifuge.

En conclusion, il est évident que la complexité du problème rend difficile l'application des lois simples de la dynamique des fluides.

2° **Les sténoses « relatives » :**

A. - *Par augmentation du débit pulmonaire, conséquence d'un shunt gauche-droit au niveau d'une C.I.A.*

Deux variétés de communication interauriculaire peuvent exister :

— Une déhiscence du foramen oval, où la valvule de VIEUSSENS joue le rôle d'une soupape ne laissant passer le sang que dans le sens droite-gauche (persistance du

court-circuit fœtal). Cette C. I. A. ne devient fonctionnelle que lorsque la pression de l'oreillette droite dépasse celle de l'oreillette gauche, par suite d'un obstacle situé en aval (une sténose pulmonaire, par exemple). Cette variété a pour effet de diminuer le débit pulmonaire, ce qui n'entre pas dans le cadre des sténoses relatives.

Une absence de développement de la cloison inter-auriculaire ou persistance du trou de Botal ; cette anomalie permet l'existence de shunts dans les deux directions. Ce sont ces cas que nous allons étudier.

Cette C. I. A. peut être isolée ou associée à une sténose orificielle pulmonaire. Dans le dernier cas, si le rétrécissement n'est pas trop serré, le shunt se fera dans le sens gauche-droit. La chute de pression au-delà des valvules soudées pourra s'accroître, car le ventricule devra éjecter un débit accru par un orifice déjà rétréci ; la vitesse du sang dans l'artère sera donc plus grande, et les phénomènes déjà décrits plus accentués.

Mais lorsque la C. I. A. constitue la seule malformation, il peut y avoir dans certains cas apparition d'un syndrome hémodynamique de sténose valvulaire modérée. Dans un article paru en 1954, Rudolph et Goodale étudient 10 cas dont 1 avec vérification anatomique. Ce dernier cas présentait les pressions suivantes : ventriculaires, systolique : 62 mm Hg, diastolique : 5 mm Hg et artérielles, systolique : 29 mm Hg, diastolique : 4 mm Hg ; soit une différence de pression systolique de 33 mm Hg. La nécropsie révéla un ostium commun auriculo-ventriculaire, mais aussi l'*absence totale* de rétrécissement pulmonaire. L'anneau valvulaire mesurait environ 2 cm de diamètre et cependant l'artère était nettement dilatée.

Toutefois, il est évident qu'il existe des trilogies de Fallot, associant un rétrécissement plus ou moins serré à un shunt gauche-droit. Mais, beaucoup de cas étiquetés

sténose anatomique *modérée,* avec shunt gauche-droit, ne doivent être que des C. I. A. avec syndrome sténotique léger apparent.

Quelle pathogénie doit-on invoquer ? Rudolph et ses collaborateurs pensent à « un manque de dilatation de l'anneau valvulaire *relativement* à l'importance de la chambre de chasse ventriculaire droite et à l'artère pulmonaire élargie ». Cet auteur voit sa théorie confirmée par un cas où, après intervention chirurgicale sur la C. I. A., il y a eu une diminution du souffle méso-diastolique, mais surtout une disparition complète du souffle systolique, caractéristique des sténoses pulmonaires.

La même opinion est soutenue par Kjellberg-Mannheimer, qui attribuent la chute de pression systolique à une dilatation du tronc principal de l'artère pulmonaire, sous l'influence de l'augmentation du débit : « Comme le tissu fibreux de l'anneau pulmonaire est moins extensible, il n'est pas toujours dilaté au même degré et il peut y avoir sténose relative » (rapprochement avec la trogonoïdation de Chisholm). Il existe cependant des cas avec shunts gauche-droits importants sans différence de pression systolique, comme le font remarquer ces auteurs : il y aurait alors un orifice pulmonaire plus souple.

Nous allons essayer de préciser ce mécanisme à la lueur des données de la dynamique des fluides.

Le ventricule droit doit envoyer à chaque systole un débit anormalement grand à travers un orifice et un arbre artériel, dont les capacités d'évacuation sont dépassées.

Sous l'influence du flux sanguin poussé par la systole auriculaire, les chambres ventriculaires droites se laissent légèrement dilater, en particulier au niveau de l'infundibulum. Après la contraction isométrique le ventricule augmente sa pression pour lutter contre la sur-

charge circulatoire pulmonaire. L'ondée systolique se fait plus puissante et sa vitesse s'élève au niveau de l'anneau, *rétréci relativement*. Cette énergie cinétique plus grande a pour conséquences :

— L'accroissement de la force axifuge, qui tend à dilater tout tuyau élastique parcouru par un liquide (Bouasse).

— Une augmentation du nombre de Reynolds créant des tourbillons, d'autant mieux que le tronc artériel est élargi. Ce régime turbulent provoque une chute de pression et ajoute ses effets à ceux de la force axifuge pour accroître la capacité vasculaire. Enfin, ce régime de turbulence se trouve certainement à l'origine du souffle systolique de type sténotique.

— Une cause d'erreur plus importante avec le mode d'enregistrement employé.

B. - *La sténose relative par dilatation congénitale du tronc de l'artère pulmonaire.*

Cette anomalie peut, à l'état isolé, être responsable d'une différence de pression systolique entre ventricule et artère. Le cœur droit éjecte un débit systolique normal dans un vaisseau élargi, ce qui produit un effet de sténose relative, comparable à celui du cas précédent. Un régime de turbulence apparaît par choc entre l'ondée systolique et une masse sanguine immobile *de section plus grande*. En outre, le travail fourni par le ventricule pour lutter contre l'inertie du contenu artériel peut l'amener à augmenter sa pression systolique.

L'association avec une C.I.A. ne fera qu'accroître l'importance des phénomènes par augmentation du débit pulmonaire.

3° La sténose fonctionnelle.

Kjellberg et Rudolph appellent ainsi le rétrécissement relatif de l'anneau pulmonaire, créé par l'augmentation du débit du ventricule droit. Mais il vaut mieux réserver ce terme pour des cas plus limités, tel celui de l'observation anatomo-clinique que nous publions. En effet, cette vérification anatomique (obs. XVII) ne révèle, malgré une différence de pression systolique de 32 mm Hg, aucun rétrécissement, même relatif, de l'anneau pulmonaire. Il faut donc admettre l'influence de la force axifuge dilatatrice dont l'importance serait due à l'augmentation du débit pulmonaire ; cette force agirait sur une paroi artérielle dont l'élasticité (ou expansibilité) serait anormalement grande : la tunique élastique de l'artère amortirait trop brutalement le choc du courant systolique créant ainsi une perte de charge importante.

Ce facteur fonctionnel « expansif » peut aussi être invoqué dans certains cas présentant des différences de pression systolique très faibles de l'ordre de 1 à 10 mm/Hg, qui étaient, il y a quelques années, attribuées à des sténoses très légères de l'orifice pulmonaire.

En conclusion, il faut noter l'extrême difficulté d'application des lois simples de la dynamique des fluides aux nombreux problèmes posés par la circulation sanguine. De nombreux facteurs, difficiles à évaluer, jouent en effet à l'état normal comme chez le sujet pathologique. Aussi, laisserons-nous à d'autres plus autorisés que nous le soin de poursuivre cette étude.

NOTION DE STÉNOSE MODÉRÉE

Le cathétérisme cardiaque a permis, ces dernières années, de mettre en évidence des différences de pression systolique relativement faibles entre ventricule droit et tronc de l'artère pulmonaire ; de telles formules s'opposent à celles rencontrées dans les sténoses serrées. Soulié et ses collaborateurs, dans un article paru en 1953, Krief, dans sa thèse inspirée par Soulié, basent sur cette formule hémodynamique leur diagnostic de sténose pulmonaire modérée, et essayent de préciser les limites de cette notion assez vague. Leur critère principal, qui précise la limite supérieure de ce cadre, est basé sur le taux de l'hyperpression systolique ventriculaire droite par rapport à la pression systolique ventriculaire gauche. En effet, il a été souvent vérifié que, dans les sténoses serrées, la pression systolique est nettement plus élevée dans le ventricule droit que dans le ventricule gauche. Le maintien de la pression systolique ventriculaire droite à une valeur inférieure d'au moins 20 mm Hg à la pression systolique ventriculaire gauche, associé à une chute de pression systolique dans l'artère pulmonaire dépassant 20 mm Hg, a semblé, avec juste raison, être le propre des sténoses modérées. Cette notion semble préférable au choix d'un chiffre arbitraire tel que l'ont proposé Brock et Blount (75 mm Hg).

Par contre, la limite inférieure s'est révélée beaucoup plus difficile à préciser. Soulié affirme la présence d'un obstacle anatomique lorsque la chute de pression systolique atteint ou dépasse 20 mm Hg, « même si la pression systolique ventriculaire droite est à peine supérieure à la normale ». Cette opinion est plus nuancée chez Mannheimer et ses collaborateurs ainsi que chez Dow et Dexter, qui admettent des différences de pression de l'ordre de 10 mm Hg. Pour Greene et Cournand, le diagnostic de sténose anatomique modérée impose deux conditions : une chute de pression systolique modérée, non caractéristique, car elle se retrouverait dans les dilatations congénitales de l'artère pulmonaire ; une élévation indiscutable de la pression systolique ventriculaire droite au-dessus de la normale.

Il est donc difficile de donner une définition hémodynamique précise des sténoses anatomiques modérées. Les variations dans le degré du rétrécissement imposent des formules hémodynamiques qui, dans les cas limites, posent des diagnostics positifs et différentiels délicats. Soulié a dégagé les principaux critères des sténoses modérées de l'étude de 20 cas dont une vérification anatomique. Trois groupes de signes sont dégagés :

a) Des signes communs aux rétrécissements valvulaires pulmonaires :

— Souffle systolique sous-claviculaire gauche ;

— Saillie nette de l'arc moyen à la radioscopie ;

— Dilatation ovoïde de l'A. P. à l'angiocardiographie ;

— Déviation à droite de l'axe électrique de QRS, avec signes plus ou moins discrets d'hypertrophie ventriculaire droite ;

— Absence de troubles de la repolarisation ventriculaire.

b) Des signes cliniques particuliers :

— La discrétion des signes fonctionnels ;

— L'absence de cardiomégalie, associée à une expansion segmentaire de l'A. P.

c) Une formule hémodynamique, argument de grande valeur :

— Une chute franche mais modérée de la pression systolique de part et d'autre de l'orifice pulmonaire ;

— Une élévation de la pression systolique ventriculaire droite au-dessus de la normale mais restant toujours inférieure de 20 mm Hg à la pression systolique ventriculaire gauche ;

— La persistance de la morphologie artérielle de la courbe de pression de l'artère pulmonaire ;

— La diminution peu marquée du débit pulmonaire ;

— La chute du rapport de la consommation d'oxygène par litre de ventilation pulmonaire à l'effort.

Ces travaux nous ont incité à faire une revue des cas du Service (Service du Professeur Broustet).

ETUDE DES CAS DU SERVICE

Les récents progrès de la chirurgie cardiaque et ses possibilités à venir, grâce aux interventions à ventricule ouvert rendues possibles par l'hibernation-réfrigération et la circulation extra-corporéale, ont incité de nombreux auteurs à multiplier les explorations intracardiaques. Soulié et ses collaborateurs ont dégagé les principaux critères de la sténose anatomique modérée de l'artère pulmonaire, mais ces auteurs reconnaissent que « les limites à partir desquelles la sténose doit être considérée comme modérée ne sont pas définies ».

C'est ainsi que nous avons été amené à retenir, parmi 63 dossiers de cathétérismes intracardiaques, 23 observations dont la formule hémodynamique était caractérisée par :

— Une pression systolique ventriculaire droite normale ou augmentée, mais toujours inférieure d'au moins 20 mm Hg à la pression systolique ventriculaire gauche (critère principal de Soulié) ;

— Une chute de pression systolique dans l'artère pulmonaire égale ou supérieure à 10 mm Hg.

Ces deux critères nous ont permis d'englober dans notre étude toutes les formes classées « sténoses modérées » par des auteurs différents.

Nos 23 observations ont été choisies parmi 63 cas dont les diagnostics se répartissaient ainsi :

— 11 sténoses pulmonaires valvulaires pures,
— 20 trilogies de Fallot,
— 29 C. I. A. isolées,
— 3 dilatations congénitales de l'artère pulmonaire associées ou non à une C. I. A.

Nous avons classé nos 23 observations, qui présentent toutes un syndrome hémodynamique de sténose modérée, en deux groupes différents :

1° **Cas dans lesquels la pression systolique ventriculaire droite est augmentée** (nettement supérieure à 30 mm Hg).

19 cas au total, avec :

— Une pression systolique ventriculaire droite comprise entre 33 et 91 mm Hg ;
— Une différence de pression systolique entre le ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire (calculée à partir de moyennes faites sur 10 systoles environ), comprise entre 11 et 65 mm Hg.

Nous avons classé ces cas selon l'existence ou non d'une C. I. A.

a) *Cas sans C. I. A.* (obs. I, II, III, IV, V et XVIII) :

Ils ont été choisis d'après les arguments suivants :

— Absence de passage de la sonde dans l'oreillette gauche.
— Homogénéité des valeurs oxymétriques dans les veines caves, l'oreillette droite et le ventricule droit ;
— Enrichissement en oxygène de l'oreillette droite nul ou dans les limites physiologiques (0 à 0,5 %) ;
— Saturation périphérique du sang artériel fémoral normale (supérieure à 94 %). La saturation périphérique à l'effort n'a pas été faite ;
— Absence de cyanose au repos et à l'effort.

L'observation V présente un enrichissement de l'oreillette droite de 0,5 % et se trouve à la limite des valeurs physiologiques, mais l'absence de cyanose est en faveur de l'existence d'une cloison interauriculaire intacte.

L'observation III a présenté de la cyanose, en rapport avec une saturation périphérique abaissée : 92,8 %, due à une mauvaise hématose pulmonaire ($\frac{\text{A. R.} \times 100}{\text{C. V.}} = 33\ \%$).

b) *Cas avec C. I. A. :* 13 observations, dont :

— 6 avec passage de la sonde dans l'oreillette gauche ou une veine pulmonaire (obs. VI, XIII, XIV, XV, XVI et XVII) ;

— 7 C. I. A. probables, dont la preuve indirecte est :
  — soit un enrichissement en oxygène de l'oreillette droite (obs. VIII, X, XII, XIX) ;
  — soit une désaturation périphérique (obs. IX et XI) ;
  — soit l'association des deux phénomènes (obs. VII).

2° **Cas dans lesquels la pression systolique ventriculaire droite est dans les limites de la normale.**

4 cas en tout (obs. XX, XXI, XXII et XXIII) dans lesquels :

— La différence de pression systolique ventriculaire 25 à 31 mm Hg ;

— La différence de pression systolique ventriculaire droite et artérielle pulmonaire se situe entre 10 et 20 mm Hg.

Un de ces cas (obs. XXIII) présente une désaturation périphérique de 89 %, évoquant l'association avec une C. I. A. Il n'existe par ailleurs aucun signe de C. I. A. dans les 3 autres observations.

OBSERVATIONS

Observation N° I.

Dar... Paul, 14 ans.

Découverte de la cardiopathie au cours d'un examen systématique.

Troubles fonctionnels discrets : Pas de dyspnée d'effort, sauf un épisode dyspnéique de courte durée. Jamais de cyanose. Quelques lipothymies avec ou sans perte de connaissance. Accès de toux nocturnes.

Examen :

Enfant mal développé physiquement.

Frémissement méso-cardiaque et latéro-sternal gauche.

Souffle systolique : intensité 4/6, maximum au 3e E.I.C. gauche, irradiant le long du bord gauche du sternum vers l'appendice xyphoïde.

Dédoublement de B2 aux foyers pulmonaire et aortique.

Radiologie :

Cœur vertical, légèrement hypertrophié; arc moyen convexe ; hile vasculaire marqué à droite.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 90.

A QRS : + 80° ; AT : + 70°.

A P : + 30°.

Ondes P et T de faible amplitude en périphériques.

rS de V1 à V4 ; Rs en V5-V6.

Cathétérisme : Pas de trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. 42 ; diast. 2 mm Hg.

T.A.P. : moy. 6,5 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire pure et modérée.

Observation N° II.

Mor... Josselyne, 7 ans.

Découverte de la cardiopathie au cours d'un examen systématique.

Aucun trouble fonctionnel, sauf une toux légère.

Examen :

Développement physique normal ; assez bon état général.

Pas de frémissement.

Souffle systolique : holosystolique à renforcement télésystolique ; maximum au foyer pulmonaire et le long du bord gauche du sternum ; se propageant vers les vaisseaux du cou.

B2 claqué au foyer pulmonaire.

Radiologie :

Cœur légèrement hypertrophié.

Arc moyen allongé et rectiligne.

Cavités droites augmentées de volume.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 90.

A QRS : + 100° ; A T : + 40°.

Onde R faible et empâtée en V1.

Rs en V5-V6.

Pas de troubles de la repolarisation.

B.B.D. incomplet.

Cathétérisme : Pas de trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. 50 ; diast. 2 mm Hg.

A.P.G. : syst. 13 ; diast. 5 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire pure et modérée.

Observation N° III.

Err... Saint-Jean, 50 ans, cultivateur.

Découverte de la cardiopathie après l'apparition de plusieurs crises de R.A.A.

Dyspnée d'effort, associée à un syndrome douloureux de type angineux; parfois dyspnée vespérale.

Légère cyanose des lèvres.

Examen :

Bon état général, pouls arythmique après effort.

Pas de thrill.

Souffle systolique : Intensité : 4/6 ; holosystolique assez doux avec irradiation descendante sur le bord gauche du sternum, ascendante vers la clavicule gauche et le foyer aortique.

B2 claqué au foyer pulmonaire.

Radiologie :

Cœur hypertrophié : arc inférieur saillant et petite hypertrophie ventriculaire. gauche.

Arc moyen convexe.

Hiles vasculaires marqués surtout à droite.

Gros infundibulum.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 48.

A QRS : — 30° ; A T : + 80°. Indice de White-Bock : + 6.

P. : 0"10 ; A P : + 85°.

Crochetages en D3, V2, Vf.

rS de V1 à V3 ; Rs en V6.

T diphasique dans toutes les précordiales, à grande amplitude en V2-V3.

Signes d'insuffisance coronarienne.

Cathétérisme : Boule de la boucle dans le tronc de l'A.P. Pas de trajet anormal.

V.D. : syst. 58 ; diast. 7 mm Hg.

T.A.P. : syst. 22 ; diast. 12 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire pure et modérée.

Observation N° IV.

Guis... Raymond, 20 ans, marin.

Découverte du souffle cardiaque à une visite d'incorporation.

Dyspnée pour les efforts marqués, par ailleurs le malade est capable d'efforts prolongés.

Pas de cyanose.

Examen :

Excellent état général.

Frémissement systolique latéro-sternal gauche.

Souffle systolique : Intensité : 2/6 ; assez rude, télésystolique ; maximum au 3e E.I.C. gauche. Irradiant vers l'appendice xyphoïde et vers les régions sous-claviculaires.

Claquement de B2 au foyer aortique.

Radiologie :

Cœur à cavités droites augmentées de volume.

Arc moyen saillant.

Vascularisation hilaire plus forte à droite.

Infundibulum convexe.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 70.

A QRS : + 30° ; A T : + 30°. Indice de White-Bock : —1. Empâtement de R en D3-V1.

B.B.D. incomplet.

Cathétérisme : Pas de trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. 62 ; diast. : 4 mm Hg.

T.A.P. : syst 21 ; diast. : 11 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire pure et modérée.

Observation N° V.

La... Christiane, 12 ans.

Cardiopathie découverte à la naissance.

Légère dyspnée d'effort. Pas de cyanose.

Examen :

Développement somatique normal.

Choc vibrant de la pointe dans le 5e E.I.C. gauche.

Léger thrill systolique.

Souffle systolique : intensité : 5/6 ; râpeux ; maximum dans la région endo-apexienne. Irradiation dans toute l'aire précordiale et postérieurement dans les deux gouttières omo-vertébrales.

Radiologie :

A.P. grosses et battantes, surtout à gauche.

Arc moyen rectiligne.

Pas d'hypertrophie droite.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 107.

Polyphasisme. QRS : 0"13.

P pointu à type pulmonaire en D2, D3, VR, VF.

rsR' en V1 ; R en V2.

qRS en V5-V6.

T négatif en V1-V2.

B.B.D. complet.

Cathétérisme : Pas de trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. 78 ; diast. :12 mm Hg.

A.P.D. : syst. 31 ; diast. : 10 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire pure et modérée.

Observation N° VI.

Mic... Bernard, 8 ans.

Découverte de la cardiopathie par l'apparition de dyspnée, et de cyanose d'effort depuis la première enfance.

Pas de dyspnée au repos.

Examen :

Très bon état général.

Très léger hippocratisme digital.

Pas de frémissement.

Souffle systolique : intensité : 3/6. Maximum au foyer pulmonaire ; forte irradiation sous-claviculaire gauche, ainsi qu'à l'apex. Autre propagation au foyer aortique et postérieurement.

B2 claqué à la pointe, et dédoublé au foyer pulmonaire.

Radiologie :

Cœur avec légère hypertrophie droite.

Arc moyen rectiligne.

Grosse A.P. droite.

E.C.G. :

Rythme non sinusal (déplacement du pace-maker) : 100.

A QRS : + 100° ; A T : + 70°.

A P : + 90°.

Crochetages de QRS dans presque toutes les dérivations.

qR en V1 : Rs de V2 à V6.

T négatif dans toutes les précordiales.

B.B.D. incomplet.

Cathétérisme : Passage de la sonde dans une veine pulmonaire par une C.I.A. haute.

V.D. : syst. : 44 ; diast. : 7 mm Hg.

A.P.G. : syst. : 30 ; diast. : 11 mm Hg.

Diagnostic : C.I.A. avec sténose relative de l'orifice pulmonaire.

Observation N° VII.

Hey... André, 49 ans, cultivateur.

Découverte récente de la cardiopathie par l'apparition d'une dyspnée d'effort et de décubitus avec sensation de barre rétrosternale.

Jamais de cyanose.

Antécédents de R.A.A.

Examen :

Bon état général.

Souffle systolique. Intensité : 3/6 ; maximum au foyer pulmonaire. Irradiant vers la base et le long du bord gauche du sternum.

Radiologie :

Cœur augmenté de volume : hypertrophie biventriculaire.

A.P. gauche très volumineuse et battante, mais non expansive.

A.P. droite peu visible.

Très gros arc moyen.

Vascularisation pulmonaire distale inexistante.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 60.

A QRS : + 70° ; A T : — 20°. Indice de White-Bock : 0.

Q3 T3.

rsR' en V1 ; zone de transition en V2. Rs en V6.

T négatif en V1.

B.B.D. incomplet.

Cathétérisme : Aucun trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. 45 ; diast. : 13 mm Hg.

T.A.P. : syst. 24 ; diast. 13 mm Hg.

Diagnostic : C.I.A. avec sténose relative de l'orifice pulmonaire.

Observation N° VIII.

Laf... Anne-Marie, 11 ans.

Cardiopathie de découverte récente au cours d'un examen systématique.

Pas de dyspnée. Pas de cyanose.

Examen :

Bon état général.

Important thrill systolique dans toute l'aire précordiale à maximum latéro-sternal gauche.

Souffle systolique : Intensité : 5/6 ; rude ; râpeux. Holosystolique, maximum au 3e E.I.C. gauche, irradiant dans toute l'aire précordiale et postérieurement.

Eclat de B2 intense et dédoublement au foyer pulmonaire.

Radiologie :

Cœur vertical non augmenté de volume.

Arc moyen convexe..

Hiles vasculaires marquées.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 80.

A QRS : + 100° ; A T : + 60°.

P élargi en D1 ; A P : + 60°.

rS en V1-V2 ; Rs en V6.

T diphasique en V2-V3.

Cathétérisme : Aucun trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. : 45 : diast. : 0 mm Hg.

A.P.D. : syst. : 10 ; diast. : 4 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire modérée, associée à une C.I.A.

Observation N° IX.

Mar... Bernadette, 12 ans 1/2.

Cardiopathie découverte dès la naissance ; enfance chétive avec nombreux épisodes « hémoptysiques » pendant trois ans.

Dyspnée d'effort et dyspnée vespérale ; pas de cyanose.

Toux persistante, sans expectoration.

Hospitalisation pour une vive crise dyspnéique, avec tachycardie et cyanose.

Examen :

Bon état général.

Thrill considérable.

Souffle systolique. Intensité : 5/6 ; râpeux ; maximum au 4e E.I.C. gauche ; irradiant vers la clavicule gauche et à droite ; en outre, propagation apexienne et postérieure (partie haute de la gouttière paravertébrale gauche).

Epreuve à l'éther négative.

Radiologie :

Cavités droites augmentées de volume.

Arc moyen convexe et battant, avec grosses branches des artères pulmonaires animées de battements surtout à droite.

Infundibulum saillant.

E.C.G. :

Arythmie sinusale, visible en DI, VF, VL et les précordiales.

A QRS : + 60° ; A T : + 30° ; A P : + 40°. Indice de White-Bock : — 2.

PR court ; crochetages en D3-VL.

RS en V1 ; R de V3 à V6.

Pas de troubles de la repolarisation.

La malade est revue deux ans plus tard à l'âge de quatorze ans, puis à seize ans.

Dyspnée d'effort un peu plus accusée, mais sans cyanose.

Pas de modification des signes physiques d'auscultation.

Radiologie :

Cœur droit très hypertrophié, surtout au niveau de l'oreillette droite ; arc moyen et infundibulum très marqués.

E.C.G. :

Idem, mais A QRS légèrement à gauche : + 45°.

Crochetages en D1, D3, VL, V3 et V4.

Cathétérisme : Pas de passage de la sonde à travers une C.I.A.

V.D. : syst. 47 ; diast. : 6 mm Hg.

A.P.D. : syst. 22 ; diast. : 9 mm Hg.

A.P.G. : syst. : 18 ; diast. : 8 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire modérée, associée à une C.I.A.

Observation N° X.

Alv... Max, 11 ans.

Découverte de la cardiopathie au cours d'un examen scolaire systématique.

Dyspnée d'effort ; pas de cyanose ; éréthisme cardiaque.

Antécédents : violentes crises dyspnéiques à dix-huit mois.

Examen :

Bon état général.

Souffle systolique. Intensité : 2/6 ; maximum latéro-sternal gauche ; irradiant vers la clavicule gauche, sans propagation postérieure.

B1 roulé, prolongé à la pointe.

B2 claqué au foyer pulmonaire et à la pointe.

Souffle télédiastolique faible après effort.

Radiologie :

Cœur droit hypertrophié (pointe cardiaque relevée).

Arc moyen très convexe.

Hiles vasculaires chargés, surtout à gauche (grosse A.P. gauche).

Gros infundibulum.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 65.

A QRS : + 60° ; A T : + 60°. Indice de White-Bock : + 1,5.

P très diminuée dans toutes les dérivations, sauf D1, VR, VL.

rS en V1 ; R en V6.

T diphasique de V1 à V3.

Cathétérisme : Boucle de la sonde dans l'A.P gauche. Pas de trajet anormal à travers une C.I.A.

V.D. : syst. 49 ; diast. : 10 mm Hg.

T.A.P. : syst. 20 ; diast. : 11 mm Hg.

Diagnostic : C.I.A. avec sténose relative de l'orifice pulmonaire.

Observation N° XI.

It... Etienne, 29 ans.

Pas d'observation clinique.

Radiologie :

Cœur augmenté de volume.

Arc moyen convexe. Hypertrophie des cavités droites (arc inférieur droit très convexe ; pointe cardiaque relevée).

Vascularisation pulmonaire marquée, avec grosses branches des A.P. Petite aorte.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 80.

A QRS : + 130° ; A T : — 60°.

T2, T3 (QT convexe) et Tvf.

R en V1 ; rS en V2 ; Rs en V6.

T négatif dans toutes les précordiales.

Cathétérisme : Pas de trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. 68 ; diast. : 20 mm Hg.

T.A.P. : syst. : 27 ; diast. : 15 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire modérée, associée à une C.I.A.

Observation N° XII.

Pec... Annette, 7 ans.

Dyspnée d'effort, avec crise de cyanose depuis l'âge de neuf mois.

Petite hémoptysie récente.

Examen :

Développement physique retardé.

Léger hippocratisme digital.

Frémissement systolique.

Souffle systolique : intensité 5/6 ; maximum latéro-sternal gauche ; irradiant dans l'aire précordiale et postérieurement.

Radiologie :

Cœur droit hypertrophié.

Arc moyen rectiligne. Ombres vasculaires marquées à droite.

Infundibulum légèrement convexe.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 100.

A QRS : + 120° ; A T : + 90°.

P pointue en D2 ; A P : + 60°.

qR en VR.

Onde R en V1 ; zone de transition en V2.

qR en V6, avec segment QT cupuliforme en V5-V6.

Cathétérisme : Aucun trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. 75 ; diast. : 2 mm Hg.

A.P.G. : syst. 10 ; diast. : 5 mm Hg.

Diagnostic : Sténose anatomique valvulaire modérée, associée à une C.I.A.

Observation N° XIII.

Gla... Michel, 20 ans, radio-électricien.

Découverte de la cardiopathie au cours d'un examen systématique.

Dyspnée d'effort marquée ; pas de cyanose. Quelques crises de tachycardie avec brèves douleurs précordiales.

Syndrome de Klippel-Trenonnay au membre inférieur droit.

Examen :

Développement physique normal avec bon état général.

Frémissement systolique au 2e E.I.C. gauche.

Souffle systolique : intensité 5/6 ; holosystolique ; maximum au foyer pulmonaire ; irradiant vers le bord droit du sternum et jusqu'à l'apex ; propagation postérieure, à la partie supérieure de l'espace latéro-vertébral gauche.

Epreuve à l'éther positive.

Radiologie :

Cœur droit hypertrophié.

Arc moyen très convexe ; hiles vasculaires importants sur-

tout à gauche.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 50.

A QRS : — 130°. A T : + 30°.

P élargie et bifide en D1, D2, D3 ; QRS crocheté en D3.

RS en V1 ; rS de V2 à V6.

T négatif en V1.

Cathétérisme : Passage de la sonde dans l'O.G. par une C.I.A.

V.D. : syst. 91 ; diast. : 13 mm Hg.

A.P.G. : syst. 27 ; diast. : 9 mm Hg.

Diagnostic : C.I.A. avec sténose relative de l'orifice pulmonaire.

Observation N° XIV.

Fav... Germaine, 29 ans.

A l'âge de cinq ans, crises douloureuses précordiales, sans irradiation, de courte durée, survenant après effort.

Dyspnée et légère cyanose à l'effort ; pas de dyspnée au repos ni en décubitus ; œdème vespéral discret des membres inférieurs.

Antécédents de R.A.A.

Examen :

Assez bon état général.

Pas d'hippocratisme digital.

Pas de thrill.

Souffle systolique : maximum au 3e EIC gauche ; entendu surtout en décubitus latéral gauche.

Radiologie :

Cœur droit légèrement hypertrophié.

Arc moyen allongé, un peu convexe.

Vascularisation marquée des champs pulmonaires.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 75.

Δ QRS : + 120° ; Δ T : + 30°.

P élargie : 0"12 ; PR allongé (0"24) dans les standards et les précordiales.

qR en V1 ; RS en V4 ; Rs en V6.

T négatif et diphasique de V1 à V5 ;

B.B.D. incomplet.

Cathétérisme : Passage de la sonde dans l'O.G. par une petite C.I.A.

V.D. : syst. 33 ; diast. : 3 mm Hg.

A.P.D. : syst. : 22 ; diast. : 6 mm Hg.

Diagnostic : C.I.A. avec sténose relative de l'orifice pulmonaire.

Observation N° XV.

Rou... Christian, 18 ans, cultivateur.

Cardiopathie mise en évidence à l'âge de cinq ans par une dyspnée d'effort ; ensuite association de cette dyspnée à une sensation de striction dans la région précordiale, suivie de perte de connaissance (quelques secondes).

Pas de cyanose.

Antécédents familiaux d'anomalies congénitales.

Examen :

Développement physique normal.

Pas d'hippocratisme digital.

Choc étalé de la pointe ; pas de thrill.

Souffle systolique : intensité 4/6 ; assez doux ; maximum au 2e E.I.C. gauche ; irradiant dans l'aire précordiale, l'aisselle et postérieurement. Intensité et timbre différents au

foyer aortique et dans l'aisselle.

Souffle proto-diastolique ; intensité 1/6 ; endo-apexien.

Radiologie :

Cœur augmenté de volume, avec hypertrophie ventriculaire bilatérale.

Artères pulmonaires nettement visibles, battantes mais peu expansives. Très grosse A.P. droite. Petite aorte.

Arc moyen allongé. Grosses cavités droites.

Gros infundibulum.

E.C.G. :

Arythmie sinusale complexe (moy. 71), avec allongement variable de PR (0"28 à 0"31).

QRS : 0"12 ; A QRS : + 115° ; A T : + 30°.

P élargie et crochetée : 0"12 en VL ; A P : + 30°.

qR en V1 ; S élargie en V3 ; rS en V4.

Zone de transition RS en V6.

T négatif en V1.

B.B.D.

Cathétérisme : Passage de la sonde dans l'O.G. par une grosse C.I.A.

V.D. : syst. 46 ; diast. : 7 mm Hg.

T.A.P. : syst. 34 ; diast. : 13 mm Hg.

Diagnostic : C.I.A. avec sténose relative de l'orifice pulmonaire.

Observation N° XVI.

Sal... Jacqueline, 21 ans, sténo-dactylographe.

Découverte de la cardiopathie par un examen systématique (11 ans).

Dyspnée d'effort ; pas de cyanose.

Antécédents récents de R.A.A. avec douleurs précordiales.

Examen :

Bon état général.

Léger soulèvement systolique avec thrill au 3e E.I.C. gauche.

Souffle systolique : intensité 3/6 ; râpeux ; maximum au 3e E.I.C. gauche ; irradiant dans toute l'aire précordiale et postérieurement.

Eclat de BI et dédoublement de B2 à la pointe.

Radiologie :

Cœur droit augmenté de volume.

Arc moyen saillant et expansif. Grosse crosse de l'A.P. droite.

Petite aorte ; infundibulum convexe.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 90.

A QRS : + 90° ; A T : + 40°.

P2, P3 importants ; P pointue en V2-V3.

rsR' en V1 ; Rs en V6 ; R élargie de V2 à V6.

T diphasique en V1.

B.B.D. incomplet.

Cathétérisme : Trajet anormal de la sonde dans une veine pulmonaire par une C.I.A.

V.D. : syst. 43 ; diast. : 2 mm Hg.

A.P.D. : syst. 17 ; diast. : 4 mm Hg.

Diagnostic : C.I.A. avec sténose relative de l'orifice pulmonaire.

Observation N° XVII.

(Voir observation anatomo-clinique).

Observation N° XVIII.

Del... Claude (homme), 15 ans

Découverte fortuite de la cardiopathie à la naissance.

Dyspnée légère pour les gros efforts, mais jamais de cyanose.

Examen :

Excellent état général.

Thrill dans le 2e E.I.C. gauche.

Souffle systolique : intensité 3/6 ; maximum le long du bord gauche du sternum ; irradiant dans toute l'aire précordiale.

Radiologie :

Cœur vertical de volume normal.

Arc moyen convexe ; grosses branches des A.P., très battantes (surtout à gauche). Vascularisation pulmonaire marquée.

E.C.G. :

Pratiquement normal.

A QRS : + 40° ; A T : + 70°. Indice de White-Bock : + 5.

rS en V1-V2 ; pas de troubles de la repolarisation.

Cathétérisme : Formation d'importantes boucles de la sonde dans le tronc de l'artère pulmonaire.

V.D. : syst. 61 ; diast. : 5 mm. Hg.

A.P.G. : syst. 32 ; diast. : 8 mm. Hg.

Diagnostic : Dilatation congénitale isolée du tronc de l'A.P.

Observation N° XIX.

Sal... Georges, 47 ans, manœuvre.

Apparition récente de signes fonctionnels d'insuffisance cardiaque : dyspnée d'effort, œdème des membres inférieurs, tachycardie, foie hypertrophié.

Examen :

Bon état général.

Souffle systolique : maximum au manubrium sternal, irradiant dans toute l'aire précordiale et postérieurement.

Radiologie :

Cœur horizontal augmenté de volume.

Arc moyen très convexe ; grosses A.P. droite et gauche.

Oreillette droite importante.

E.C.G. :

A QRS : + 85° ; A T : + 40° ; A P : + 60°.

QR très faible en VI ; transition en V3 ; Rs en V6.

T négatif en VI.

Cathétérisme : Boucles de la sonde au niveau d'un tronc artériel énorme.

V.D. : syst. 57 ; diast. 7 mm. Hg.

A.P.G. : syst. 34 ; diast. 12 mm. Hg.

Diagnostic : Dilatation congénitale du tronc de l'A.P., avec C.I.A.

Observation N° XX.

Puj... Françoise, 10 ans.

Découverte récente de la cardiopathie par un examen radioscopique systématique.

Légère dyspnée d'effort sans cyanose depuis l'âge de 3 ans.

Pas de dyspnée au repos.

Examen :

Bon état général.

Pas d'hippocratisme digital.

Souffle systolique : Intensité 2/6 ; râpeux ; bref ; maximum à la partie interne du 2e E.I.C. gauche, irradiant peu.

Dédoublement de B2.

Radiologie :

Cœur augmenté de volume, avec cavités droites assez importantes.

Arc moyen convexe, allongé et battant (énorme artère pulmonaire gauche).

Hiles vasculaires marqués surtout à droite. Petite aorte. Arc inférieur droit saillant.

E.C.G. :

Légère arythmie sinusale : moy. 90.

A QRS : — 30° ; A T : + 70° ; indice de White-Bock : + 6.
rS en VI ; Rs en V6. T négatif en VI.
B.B.D. incomplet.

La malade a été revue trois ans après : *idem,* sauf quelques vagues troubles fonctionnels : précordialgies, lipothymies.

Cathétérisme : Pas de trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. : 29; diast. : 4 mm Hg.

T.A.P. : syst., 16 ; diast., 9 mm. Hg.

Diagnostic : Dilatation congénitale isolée et modérée de l'A.P.

Observation N° XXI.

Dar... Louisette, 23 ans, couturière.

Apparition récente d'une dyspnée intermittente, modérée, persistant au repos et en décubitus, pendant la période menstruelle.

Depuis l'enfance, tendance à une dyspnée d'effort, mais peu marquée.

Examen :

Assez bon état général.

Tendance à la cyanose lors des efforts.

Très léger hippocratisme digital.

Dyspnée modérée, mais permanente. Pas de thrill.

Souffle systolique léger.

B2 claqué au foyer pulmonaire.

Radiologie :

Cœur de volume normal.

Arc moyen très convexe.

E.C.G.

Dans les limites de la normale.

Rythme sinusal : 60, régulier.
A QRS : + 10°, A T : + 40° ; indice de White-Bock : + 2,5.

T légèrement diphasique en VI.

Cathétérisme : Aucun trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst., 31 ; diast., 4 mm. Hg.

A.P.G. : syst. 21 ; diast., 7 mm. Hg.

Diagnostic : Dilatation congénitale modérée de l'A.P., en association avec une C.I.A. probable.

Observation N° XXII.

Dar... Francis, 6 ans.

Découverte précoce de la cardiopathie par un examen systématique.

Aucun trouble fonctionnel, sauf, récemment, une crise de tachycardie importante au cours d'une coqueluche.

Examen :

Développement physique normal.

Pas de cyanose.

Thrill discret.

Souffle systolique : intensité : 3/6 ; maximum au 2e et au 3e E.I.C. gauches ; irradiant vers la clavicule gauche et tous les foyers d'auscultation.

Radiologie :

Cœur de volume normal.

Aspect anormal du bord gauche du cœur, rectiligne, animé de battements semblant nettement d'origine vasculaire.

Pointe ventriculaire relevée ; débord droit.

Tomographie :

Grosse oreillette droite ; arbre vasculaire gauche très développé, avec A.P. gauche très importante.

E.C.G. :

Rythme sinusal : 70.

Axe de QRS intermédiaire, sensiblement normal ; A.T. : + 50°.

RS en VI ; qR en V5 - V6 ; T négatif en VI.

Le malade a été suivi pendant plusieurs années, sans présenter de signes évolutifs.

Cathétérisme : aucun trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. : 31 ; diast. : 7 mm Hg.

A.P.G. : syst. : 11 ; diast. : 4 mm Hg.

Diagnostic : Dilatation congénitale isolée de l'A.P.

Observation N° XXIII.

Bel... Liliane, 8 ans.

Cardiopathie découverte à l'âge de six mois, lors d'une coqueluche.

Apparition récente d'une dyspnée de décubitus, avec troubles du rythme à l'auscultation ; jamais de syncopes.

Actuellement, dyspnée d'effort, sans cyanose, depuis six mois.

Examen :

Développement physique normal.

Pas d'hippocratisme digital ; pâleur.

Frémissement systolique.

Souffle systolique : intensité 4/6 ; râpeux ; maximum à la partie interne du 3e E.I.C. gauche ; irradiant dans toute l'aire précordiale.

Foie hypertrophié, non douloureux.

Radiologie :

Cœur de volume normal.

Arc moyen très convexe ; grosses branches des A.P., mais champs pulmonaires de clarté à peu près normale.

E.C.G. : (Dérivations standards et VR).

Rythme sinusal : 100, régulier.

A QRS indifférent ; A T : + 70°.

S1, S2, S3.

Bloc focal droit, avec hypertrophie ventriculaire droite.

Cathétérisme : Aucun trajet anormal de la sonde.

V.D. : syst. : 25 ; diast. : 2 mm Hg.

T.A.P. : syst. : 14 ; diast. : 6 mm Hg.

Diagnostic : Syndrome hémodynamique sténotique modéré par facteur fonctionnel expansif probable.

Observation anatomo-clinique d'une C.I.A. avec syndrome hémodynamique sténotique modéré apparent (Obs. N° 17)

Jou... Denise, 50 ans, cultivatrice.

Premier séjour : juin-juillet 1954.

Cardiopathie découverte à l'âge de vingt ans.

Dyspnée d'effort, sans cyanose.

Crises récentes de tachy-arythmie, obligeant la malade au repos complet.

Examen :

Faciès congénital.

Pas d'hippocratisme digital.

Frémissement important latéro-sternal gauche, maximum aux 2-3es E.I.C. gauches.

Souffle systolique : intensité 5/6 ; holosystolique ; maximum au foyer pulmonaire ; irradiant dans toute l'aire précordiale.

B2 vif. Extra-systoles.

Crises de fibrillation auriculaire paroxystique.

Radiologie :

Cœur augmenté de volume, avec hypertrophie droite (O.D.).

Arc moyen convexe. Grosses branches des A.P., avec vascularisation pulmonaire marquée.

E.C.G. :

Tachy-arythmie par fibrillation auriculaire.

Crochetage et élargissement de QRS dans toutes les dérivations.

A QRS : + 150° ; A T : 0°.

P élargie et bifide : 0"10 ; A P : — 30°.

qR en V1 ; RS en V6 ; Rs de V2 à V5.

T négatif et diphasique dans les précordiales droites (V1 à V4).

B.B.D. complet.

Deuxième séjour : février 1955 à mai 1956 (décès).

Décompensation cardiaque droite : dyspnée d'effort ; cyanose ; foie hypertrophié ; oligurie.

Syndrome tachy-arythmique avec pâleur et vomissements.

Radiologie :

Gros cœur avec oreillettes volumineuses. Encombrement vasculaire pulmonaire.

E.C.G. :

1955 : *Idem,* mais S élargie en D1, VL et de V3 à V6.

R élargie de V1 à V3.

qR en VL-VR.

1956 : Apparition d'extra-systoles ventriculaires.

Intervention chirurgicale (*nov.* 1955) :

Mise en évidence d'une C.I.A. de la taille d'une pièce de 5 francs ; par ailleurs, R.A.S. Suture selon le procédé de Boiley.

Signes physiques post-opératoires : Souffle systolique persistant, mais *moins intense :* 2/6. Disparition de l'éclat de B2.

Nouvelle intervention chirurgicale (*mai* 1956), suivie du décès, pour fermeture incomplète de la C.I.A.

Cathétérisme : Passage de la sonde dans l'O.G. par une C.I.A. large.

V.D. : syst. 63 ; diast. : 7 mm Hg.

T.A.P. : syst. 31 ; diast. 11 mm Hg.

Cathétérisme post-opératoire : C.I.A incomplètement fermée

V.D. : syst., 78 ; diast., 16 mm. Hg.

Compte rendu nécropsique : La masse cardiaque dans son ensemble a le volume d'une tête d'adolescent. Les masses auriculaires droite et gauche ont ensemble le volume d'une tête fœtale. Le ventricule droit est très dilaté ainsi que l'artère pulmonaire (diamètre 5 cm.). L'anneau pulmonaire fibreux admet l'épaisseur de trois doigts, et ne constitue pas de rétrécissement relatif. L'aorte a un diamètre normal. Il existe un caillot organisé dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire. A l'ouverture de l'oreillette droite, on est frappé par l'absence presque complète de cloison interauriculaire; il persiste à peine une ébauche de cloisonnement dans la partie postéro-supérieure de l'oreillette. L'allure de la communication est celle d'un *ostium primum ;* les points de l'intervention ont déchiré leur point d'appui sur la paroi auriculaire et sur la partie initiale du septum interventriculaire. Les valves mitrale et tricuspide sont normales ainsi que les orifices pulmonaire et aortique dont les valvules sont parfaitement souples. Il n'existe pas d'abouchement anormal des veines pulmonaires.

Tableau hémodynamique des 23 cas présentés

Nom Cas	Age	Sexe	Oxymétrie (vol. °/o)					Pressions (mm Hg)						C.I.A. prouvée par la sonde
			V.C.	O.D	V.D.	Différ. O.D.V.C.	Satur périph repos A.F	O.D. moy.	V. D. sys/dia.	T.A.P sys/dia.	A. P. sys/dia.	Grad. press. Syst.	A. F. Syst.	
1. - Dar.	14	M	18,43	18,72	18,8	0,3	98,2	1	42/2	6,5 moy.			100	0
2. - Mor.	7	F	15,5	15,9	15,3	0,4		2	50/2		G : 13/5	37	125	0
3. - Err.	50	M	20,9	21	20,2	0 1	92,8	1	58/7	22/12	G : 29/11 D : 23/11	36	140	0
4. - Guis.	20	M	22,45	22,45	22,6	0	95,5	4	62/4	21/11		41	120	0
5. - Lac.	12	F	19	19,5	19	0,5		6	78/12		D : 31/10	47	110	0
6. - Mic.	8	M	16	20	20,2	4	(V P) 91 8	6	44/7		G : 30/11 D : 25/11	14	80	+
7. - Hey.	49	M	13,9	16 8	12,5	2 9	87	10/5	45/13	24/13		21	140	0
8. - Laf.	11	F	18	20	19,2	2		0	45/0		G : 14,5 D : 10/4	31	135	0
9. - Mar.	16	F	13,2	18,8	18,5	0,6	94 91,3	2	47/6		G : 18 8 D : 22,9	29	176	0
10. - Alv	11	M	19,9	20 7	19,5	0,8	96,5	7,5	49/10	20/11		29	105	0
11. - It.	29	M	16 75	17	16,4	0,2	89,7	3	68/20	27/15		41		0
12. - Pec.	7	F	17 4	18,6	17,5	1,2			75/2		G : 10,2 D : 10 5	65	100	0
13. - Gla.	20	M	18,18	22,3	18,9	4,1	(V.P) 95,5	8	91/13		G 27 9	64	140	+
14. - Fav.	29	F	16	17,5	17	1,5		2	33/3		D : 22/6	11	125	+
15. - Rou.	18	M	17	20,45	20,6	3,4	95,4	6,5	46/7	34/13	G : 31/11	12	120	+
16. - Sal.	21	F	17,4	20,5	20	3,1	89,5	1	43/2		D : 17/4	26	150	+
17. - Jou.	50	F	17,45 14,5	19,6 19,4	17,8	2,1 4,9	94,6 93,8	5 17,5	63/7 78/16	31/11		32	110	+
18. - Del.	15	M	20,4	20,5	20,5	0,1		4	61/5		G : 32/8	29	150	0
19. - Sal.	47	M	14,7	16,6	15,9	1,9		7,5	57/7		G : 34/12	23	155	0
20. - Puj.	10	F	17,1	17,3	16,2	0,2	97,5	— 1,5	29/4	16/9	G : 24/11	13	140	0
21. - Dar.	23	F	18,6	19	19	0,4		2,5	31/4	21/6	G : 21/7	10		0
22. - Dar.	6	M	16,3	16,3	15,9	0	94,5	3/1 5	31/7		G : 11/4	20	100	0
23. - Bel.	8	F	18,55	18,12	18,5	0	89	— 2	25/2	14/6		11	120	0

Les observations 7 et suivantes correspondront dans un travail à paraître, aux observations 8 et suivantes.

DISCUSSION

Nous allons étudier les 23 cas présentés dans l'ordre de leur classification en essayant de dégager les principaux critères cliniques, radiologiques et électriques de chaque groupe. Tous ces sujets ont été cathétérisés selon la méthode habituelle ; des prélèvements sanguins ont été pratiqués dans chaque cavité cardiaque et vasculaire (veines caves, oreillette droite, ventricule droit), et les mesures sont données en volume d'oxygène pour 100 cm^3 de sang. La saturation périphérique au repos a été mesurée sur un échantillon prélevé au niveau de l'artère fémorale ou parfois d'une veine pulmonaire par l'intermédiaire d'une C. I. A. Nous ne donnerons aucun calcul de débit selon le principe de Fick, cette méthode s'étant révélée très imprécise, surtout dans l'évaluation des shunts de faible importance. Les prises de pression se sont effectuées par l'intermédiaire d'une sonde à ouverture terminale remplie de liquide physiologique.

La référence de base choisie est un niveau situé à 13 cm environ au-dessus du plan de la table sur laquelle se trouve le malade. La limite supérieure de la pression systolique ventriculaire droite normale a été fixée à 30 mm Hg, valeur correspondant aux 40 mm Hg indiqués par Harris, pour un niveau de base différent (plan de la table).

Enfin, malgré sa valeur certaine, l'examen angio-cardiographique n'a jamais été pratiqué, car il s'est montré dangereux dans les cas de sténose pulmonaire anatomique avec diminution du débit pulmonaire.

Nous étudierons ensuite deux aspects particuliers que nous avons relevés : la morphologie des courbes ventriculaires et ses rapports avec les autres données hémodynamiques ; le problème de l'axe moyen gauche de QRS dont nous avons relevé quelques cas.

Ces 23 sujets sont âgés de 6 à 50 ans ; 14 d'entre eux ont moins de 20 ans. Nous avons noté 11 sujets du sexe féminin et 12 du sexe masculin.

I. - CAS AVEC PRESSION SYSTOLIQUE VENTRICULAIRE DROITE AUGMENTEE (nettement supérieure à 30 mm. Hg)

A. - Syndrome hémodynamique sténotique modéré isolé

5 cas : Observations I, II, III, IV et V

— *Circonstances de découverte :* La cardiopathie a été décelée chez 3 malades au cours d'un *examen systématique.*

Pour les 2 autres malades, le souffle systolique a été découvert, chez l'un (obs. III) à la suite d'une dyspnée d'effort avec précordialgie, chez l'autre (obs. V) dès la naissance.

— *Signes fonctionnels :*

La dyspnée d'effort est toujours légère, sauf chez un sujet âgé de 50 ans (obs. III) présentant un élément coronarien surajouté ; on notait en outre dans ce cas une cyanose discrète, absente chez les autres sujets. Dans les autres cas, on ne note pas de syncopes, et un malade ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel.

— *Signes physiques :*

Dans 3 cas, on note un thrill latéro-sternal gauche accompagné dans l'observation V d'un choc vibrant de la pointe. Le souffle systolique, dont l'intensité varie de 2 à 5/6, est maximum aux deuxième et troisième E. I. C. gauches ; il se propage deux fois vers le bord droit du sternum et le foyer aortique (obs. III et IV), et une fois postérieurement (obs. V).

Le claquement de B2 est noté dans 3 observations (obs. II, III, IV).

L'hippocratisme digital est toujours absent.

— *Signes radiologiques :*

Le cœur est très modérément augmenté de volume dans 3 cas (obs. I, II, III), normal chez les autres.

L'arc moyen est convexe chez 3 sujets (obs. I, II, IV), rectiligne et allongé chez les 2 autres.

L'artère pulmonaire gauche est battante dans 1 cas (obs. V).

— *Signes électriques :*

L'axe de QRS varie de — 30° (association d'insuffisance coronarienne) à + 100° ; dans 1 cas (obs. V) il ne peut être défini, car les complexes rapides sont polyphasiques.

On note la fréquence des complexes RS jusqu'en V6 et la présence de bloc de branche droite incomplet ou complet dans 3 cas (obs. II, IV, V).

— *Caractéristiques hémodynamiques :*

Dans aucun cas, la sonde n'est passée dans l'O. G. par une communication interauriculaire ; les valeurs oxymétriques semblent démontrer en outre l'absence de tout shunt. Seule l'observation III présente une désaturation périphérique, due à une mauvaise hématose pulmonaire.

Les pressions systoliques ventriculaires droites s'inscrivent de 42 à 78 mm Hg avec des différences de pression ventriculo-artérielles qui varient peu : 36 à 47 mm Hg (sauf pour l'observation I dont nous ne possédons que la pression moyenne dans le tronc de l'artère pulmonaire). Les pressions systoliques artérielles pulmonaires varient de 13 à 31 mm Hg, et les pressions moyennes de l'O. D. sont normales.

Ces dernières données permettent de penser, en accord avec la théorie de Soulié, que nous sommes en présence de sténoses valvulaires pures et modérées.

B. - Syndrome hémodynamique sténotique modéré associé à une C.I.A.

Nous avons groupé dans ce cadre 12 cas (obs. VI à XVII), dont nous analyserons les critères cliniques, radiologiques et électriques. Nous essayerons ensuite de préciser notre diagnostic par l'étude de leur formule hémodynamique.

— Circonstances de découverte :

La cardiopathie a été décelée 7 fois (obs. VI, VII, XI, XII, XIV, XV, XVII) par l'apparition de troubles fonctionnels cardiaques et 3 fois (obs. VIII, XIII, XVI) lors d'un examen pour d'autres affections. Chez un malade (obs. X) le souffle systolique a été découvert au cours d'un examen systématique, et chez un autre (obs. IX) à la naissance.

— Signes fonctionnels :

La dyspnée d'effort, absente dans 1 cas (obs. VIII), reste toujours modérée et n'apparaît que pour les gros effort. Elle s'associe à une sensation de barre rétrosternale dans 1 observation (VII). Une cyanose toujours discrète se révèle chez 4 malades (obs. VI, XII, XIV, XVII), mais on ne trouve jamais de dyspnée ni de cyanose au repos.

— *Signes physiques :*

A la palpation, le thrill est signalé 6 fois (obs. VIII, IX, XII, XIII, XVI, XVII). A l'auscultation, le souffle systolique a son maximum situé 9 fois aux 2e et 3e E. I. C. gauches, 3 fois (obs. IX, X, XII) le long du bord gauche du sternum ; son intensité varie de 2 à 5/6. L'étude de la propagation du souffle montre l'existence de deux irradiations, dont l'une semble fréquente : l'irradiation postérieure dans les espaces interscapulo-vertébraux, trouvée chez 7 malades (obs. VI, VIII, IX, XII, XIII, XV, XVI), soit les deux tiers des cas. La propagation vers le bord droit du sternum et en particulier vers le foyer aortique, décelée 4 fois, soit un tiers des cas. Cette dernière propagation est intéressante car, dans certains cas, elle pourrait faire penser à l'association d'une sténose pulmonaire et d'un rétrécissement de l'orifice aortique. Une étude phonocardiographique permettrait de préciser la valeur de cette propagation.

En outre, un souffle diastolique faible a été découvert dans 2 cas : télédiastolique dans l'observation X, protodiastolique dans l'observation XV. Un claquement de B2 est noté 4 fois (obs. VI, VIII, X, XVII) et un dédoublement 3 fois (obs. VI, X, XVI). L'hippocratisme digital est présent chez 2 malades (obs. VI, XII).

— *Signes radiologiques :*

L'augmentation du volume cardiaque, absente chez 3 malades (obs. VI, VIII, XIV), se retrouve chez tous les autres cas, avec prédominance au niveau de l'oreillette droite. L'arc moyen est convexe 8 fois, rectiligne et allongé 4 fois (obs. VI, XII, XIV, XV). L'artère pulmonaire gauche est importante et animée de battements chez 5 malades (obs. VII, IX, X, XV, XVI) ; elle est expansive dans les 2 derniers cas. Les branches des artères pulmonaires sont

toujours grosses, mais la vascularisation pulmonaire distale est normale, sauf dans 2 cas : diminuée (obs. VII), augmentée (obs. XVII).

— *Signes électriques :*

Le tracé est subnormal dans l'observation X. Dans les autres cas, il est altéré et les anomalies portent surtout sur les complexes rapides. L'onde T de repolarisation est modifiée dans les dérivations précordiales pour certains cas : dans l'observation XI, T est négatif de V1 à V6 et chez 3 sujets (obs. X, XIV, XVII) l'onde est diphasique dans les précordiales droites. On note aussi un bloc de branche droite incomplet dans 5 cas (obs. VI, VII, XIV, XV, XVI) et complet dans 1 cas (obs. XVII). Cette altération serait fréquente, selon l'opinion de KJELLBERG-MANNHEIMER, chez les sujets présentant un shunt gauche-droit et une dilatation du ventricule droit.

Enfin, l'hypertrophie ventriculaire droite est souvent modérée. Dans les observations XIII et XVII se trouvent associées de fortes surcharges auriculaires droites.

— *Caractéristiques hémodynamiques :*

L'examen de la formule hémodynamique de ces 12 malades nous a permis de les classer en trois groupes, selon la direction du shunt à travers la C. I. A.

a) *Syndrome hémodynamique sténotique modéré, avec shunt droite-gauche.* — Chez ces 2 malades (obs. IX et XI), il semble qu'il y ait au niveau de la cloison interauriculaire une déhiscence du foramen ovale. Cette communication interauriculaire ne permet qu'un shunt droite-gauche ; celui-ci dépendrait, selon MANNHEIMER, du degré de la sténose pulmonaire et de la taille du foramen ovale. Dans nos 2 cas, la désaturation périphérique atteint 91,3 % (obs. IX) et 89,7 % (obs. XI). Les pressions systoliques ventriculaires droites sont respectivement de 47 et de

68 mm Hg, avec des différences de pression ventriculo-pulmonaires de 29 et 41 mm Hg. Il semble donc que ces valeurs de pression sont dues à la présence d'un obstacle valvulaire.

b) *Syndrome hémodynamique sténotique modéré avec shunts croisés.* — Nous le trouvons chez 3 malades (observations VI, VII, XVI). Il est difficile d'apprécier dans ces cas quelle est la résultante de ces shunts croisés et de quel côté se manifeste une augmentation de débit. Les variations de pression dans les oreillettes sont telles que le shunt se fait en deux temps : de gauche à droite pendant la systole ventriculaire, de droite à gauche durant la systole auriculaire (Mannheimer). L'observation VII présente une désaturation périphérique importante de 87 % en faveur d'un shunt droite-gauche. Mais, la pression systolique auriculaire droite de 10 mm Hg, l'âge du malade (49 ans) pouvant expliquer la désaturation par une mauvaise hématose pulmonaire, enfin des pressions artérielles pulmonaires normales avec une faible différence de pression systolique entre ventricule et artère sont autant d'arguments en faveur d'une augmentation du débit pulmonaire. Dans cette observation, la formule hémodynamique répondrait donc à une sténose relative de l'orifice pulmonaire par shunt gauche-droit à travers une C. I. A. Le mécanisme serait identique chez les 2 autres malades (obs. VI et XVI), car le shunt gauche-droit est prédominant dans leur cas.

c) *Syndrome hémodynamique sténotique modéré avec shunt gauche-droit* (obs. VIII, X, XII, XIII, XIV, XV, XVII). — Rudolph, Goodale et Kjellberg-Mannheimer ont déjà signalé l'existence de shunts gauche-droits, associés à une formule hémodynamique de sténose modérée. Cependant, l'examen nécropsique d'un cas, publié par Rudolph, a montré l'absence totale de rétrécissement pulmonaire.

Ce fait anatomique a posé le problème d'un syndrome sténotique apparent, consécutif à une augmentation de débit pulmonaire. Dans nos observations, nous publions aussi un cas identique, vérifié à l'autopsie : cette malade (obs. XVII) présentait un gros souffle systolique, très intense (5/6), accompagné d'un frémissement important, maximum au foyer pulmonaire. A la radiographie, un arc moyen convexe s'associait à une vascularisation pulmonaire marquée. L'E. C. G. montrait un axe moyen de QRS à + 150°, une surcharge auriculaire gauche (A P : — 30°) et un bloc de branche droite complet. Pendant le cathétérisme, la sonde était passée dans l'oreillette gauche par une large C. I. A. Les valeurs oxymétriques confirmaient un shunt gauche-droit (différence O. D.-V. C. : 2,2 %) et l'absence de shunt croisé. Les pressions systoliques étaient intéressantes à étudier : 63 mm Hg dans le ventricule droit et 31 mm Hg dans le tronc artériel (différence : 32 mm Hg) ; enfin, la pression moyenne était de 10 mm Hg dans l'oreillette droite. Un cathétérisme, effectué après intervention chirurgicale sur la C. I. A., montra que celle-ci était incomplètement fermée. La différence O. D.-V. C. était augmentée : 4,9 %, et la saturation périphérique plus basse : 93,8 %. La pression moyenne de l'O. D. était passée à 17,5 mm Hg ; les pressions systolique et diastolique du V. D. atteignaient 78 et 16 mm Hg. Il est regrettable que le cathétérisme de l'artère pulmonaire n'ait pu être fait. Une précision intéressante est à noter : la forte diminution d'intensité (2/6) du gros souffle systolique et la disparition de l'éclat de B2. La malade devait succomber des suites d'une seconde intervention chirurgicale.

A l'examen nécropsique, on remarquait l'énorme dilatation des oreillettes et l'absence presque complète de cloison interauriculaire. La chambre vasculaire constituée par l'infundibulum et le tronc artériel avait un diamètre très augmenté (5 cm), et l'anneau pulmonaire fibreux

dilaté proportionnellement ne constituait pas de sténose relative. Cette constatation rend délicate l'explication du mécanisme pathogénique du gradient de pression de 32 mm Hg ; on ne peut que penser à l'existence d'un facteur fonctionnel « expansif », qui serait, dans ce cas, très important. Il conditionnerait, sous l'influence de l'augmentation de débit ,le syndrome sténotique apparent, non seulement à l'état isolé, mais encore en association avec un rétrécissement relatif de l'anneau pulmonaire.

Cependant, malgré ces observations de syndrome hémodynamique sténotique modéré, Rudolph fait remarquer qu'il existe des débits pulmonaires augmentés *sans* différence de pression systolique.

L'étude de sept dossiers de C.I.A. (non publiés dans ce travail), avec passage de la sonde dans l'oreillette gauche a confirmé la remarque de Rudolph. Tous ces cas présentaient un shunt gauche-droit important, associé chez deux d'entre eux à un shunt droite-gauche, et les pressions systoliques étaient élevées mais identiques dans le ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire. Il est donc difficile, malgré l'augmentation de débit, d'expliquer cette formule hémodynamique. Certains auteurs comme Mannheimer pensent à une adaptation morphologique des cavités vasculaires et surtout de l'anneau fibreux à l'augmentation du débit. Mais il faudrait aussi éliminer le facteur fonctionnel « expansif », qui dépend de l'état de la paroi artérielle et dont nous avons vu l'importance.

Dans cinq de nos observations, sur un total de sept (obs. X, XIII, XIV, XV, XVII), les données hémodynamiques semblent correspondre au diagnostic de sténose relative par débit pulmonaire élevé. Par contre, dans les deux autres cas (obs. VIII et XII), les faibles valeurs des pressions systoliques dans l'artère pulmonaire, associées à des hyperpressions systoliques ventriculaires droites sont en faveur

d'une sténose anatomique valvulaire, avec shunt droite-gauche probable à travers une C. I. A.

C. - Syndrome hémodynamique sténotique modéré associé à une dilatation congénitale de l'artère pulmonaire

(Observations XVIII et XIX.)

Ces deux anomalies vasculaires, malgré leurs pressions systoliques ventriculaires de même valeur, sont, l'une isolée (obs. XVIII), l'autre associée à une C. I. A. (obs. XIX). Celle-ci permet un shunt gauche-droit, mis en évidence par la gazométrie (O. D.-V. C. : 1,9 %) et par une pression moyenne de l'oreillette droite de 7,5 mm Hg. Malgré l'absence de passage de la sonde à travers la C. I. A., celle-ci peut être soupçonnée, en outre, par un bloc de branche droite incomplet. On note enfin un souffle systolique, maximum au manubrium sternal, et irradiant postérieurement.

Par contre, les signes fonctionnels discrets (dyspnée d'effort) et les signes radiologiques (arc moyen très convexe, artères pulmonaires très battantes) sont semblables chez les deux malades.

Quelle explication donner en l'absence de toute cause d'augmentation de débit à l'hyperpression systolique ventriculaire droite de l'observation XVIII ?

Dans ce cas, le ventricule éjecte un débit normal à travers un anneau pulmonaire, au-delà duquel une brusque perte de charge apparaît par dilatation du tronc artériel et expansion anormale de sa paroi. Le muscle cardiaque tendrait à élever sa pression systolique pour maintenir une certaine valeur de pression diastolique dans l'artère pulmonaire. Nous remarquons en effet une pression systolique artérielle disproportionnée par rapport à la pression diastolique (32/8 mm Hg).

II. - CAS AVEC PRESSION SYSTOLIQUE VENTRICULAIRE DROITE NORMALE

Ces quatre sujets ne présentent que des différences de pression systolique ventriculo-artérielle faibles, atteignant au maximum 20 mm Hg. Nous allons essayer pour chacun d'eux d'établir quelle est la perturbation hémodynamique en cause.

Observation XX. — Publiée dans la thèse de Lacour, ce cas est présenté comme une sténose lâche de l'orifice pulmonaire, avec une chute de pression de 5 mm Hg dans l'artère pulmonaire gauche. L'étude du tracé de passage au niveau de l'artère pulmonaire montre cependant un différence de pression systolique plus importante dans le *tronc* de l'artère pulmonaire (13 mm Hg). Cette faible valeur associée à une pression systolique ventriculaire droite normale écarte l'hypothèse de sténose anatomique. Les données de l'oxymétrie et la pression moyenne de l'oreillette droite éliminent une C. I. A. *fonctionnelle :* en effet, la présence d'une communication interauriculaire n'est pas impossible car il existe un bloc incomplet de la branche droite du faisceau de His. Par ailleurs, les faits cliniques (souffle systolique faible en intensité et propagation, dédoublement de B2) et radiologiques (arc moyen convexe et battant, vascularisation pulmonaire marquée) font pencher le diagnostic en faveur d'une dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire. Cette anomalie provoquerait un effet de sténose relative faible, peut-être aggravé par un facteur fonctionnel « expansif ».

Observation XXI. — Une communication interauriculaire avec shunt droite-gauche a été diagnostiquée dans ce cas en présence de cyanose et d'hippocratisme digital. L'hypothèse d'un shunt gauche-droit est par contre exclue devant l'homogénéité des valeurs oxymétriques. La différence de pression systolique de 10 mm Hg et la pression

systolique ventriculaire droite ne sont pas en faveur d'une sténose anatomique. Ce cas présente des similitudes avec le précédent : souffle systolique léger, claquement de B2 et arc moyen très convexe. Nous le classerons donc parmi les dilatations idiopathiques de l'artère pulmonaire, avec association probable d'un shunt droite-gauche et d'une expansion pathologique de la paroi artérielle.

Observation XXII. — Le premier diagnostic de trilogie de Fallot (thèse Lacour) a été porté sur la foi d'un calcul de débit, qui montrait un shunt droite-gauche de 0,660 l. La valeur de la saturation périphérique (94,5 %) associée à l'absence de cyanose écarte toute hypothèse de C. I. A. fonctionnelle. Le rétrécissement organique est peu probable, malgré un gradient non négligeable de 20 mm Hg. Seul le diagnostic de dilatation congénitale de l'artère est en accord avec les données radiologiques montrant un arbre vasculaire gauche très développé et animé de battements. L'association à une sténose fonctionnelle est très délicate à apprécier.

Observation XXIII. — Dans ce dernier cas, l'oxymétrie démontre l'existence d'une C. I. A. fonctionnant dans le sens droite-gauche (saturation périphérique 89 %) ; un bloc de branche droite incomplet vient confirmer ce diagnostic.

Le souffle systolique râpeux (4/6), le thrill et une surcharge électrique ventriculaire droite constituent des éléments favorables à l'hypothèse d'une sténose anatomique. Cependant, il semble que la formule hémodynamique (pression systolique V. D. 25 mm Hg, avec une chute de pression dans l'artère de 11 mm Hg) et le tracé ventriculaire normal ne correspondent pas à ce diagnostic. Une dilatation congénitale de l'artère pulmonaire reste encore probable mais une étude radioscopique manque pour affirmer l'existence d'un facteur fonctionnel « expansif ».

*
* *

Durant cette discussion, nous n'avons jamais étudié la morphologie des courbes ventriculaires. Nous allons exposer dans ce court paragraphe les quelques données qui se dégagent de son étude, et qui nous ont paru importantes. Nous avons relevé en nous basant sur les travaux de Harris, deux types de courbes ventriculaires pathologiques :

1° Une courbe majorée à pointe mousse, à tendance fortement symétrique.

Cette variété de courbe a été signalée par Harris et présente les caractéristiques suivantes :

— Absence de divisions distinctes dans la systole ;
— Morphologie de courbe en cloche, à sommet situé au milieu de la systole se rapprochant de la forme d'un triangle isocèle.

Harris a trouvé ce type de tracé ventriculaire dans les sténoses pulmonaires anatomiques serrées et même dans les formes modérées à pression systolique ventriculaire droite toutefois supérieure à 40 mm Hg.

Cet auteur pense que cette courbe ressemble fortement à celle de la contraction isométrique du muscle squelettique, et même à celle que pourrait donner le ventricule, si les valvules restaient complètement fermées.

En effet, l'éjection ventriculaire se fait plus péniblement à travers des valvules en partie soudées, et cette phase d'éjection ne succède pas aussi brutalement qu'à l'état normal à la phase de contraction isométrique.

Cette variété de courbe a été retrouvée 3 fois (obs. I, III, IV) parmi les 5 tracés de sténoses valvulaires pures modérées (obs. I à V).

2° Courbe majorée, pointue, asymétrique, avec plateau d'éjection systolique à forte pente.

Nous avons remarqué cette morphologie sur de nombreux tracés (obs. XIII à XIX, VI, VIII, X, XI et XXI).

Tous ces cas présentent des shunts gauche-droits, sauf trois (obs. XI, XVII, XXI). Il semble que ce type de courbe soit caractéristique d'une forte perte de charge au niveau du tronc de l'artère pulmonaire, suivant deux mécanismes :

— une expansibilité artérielle importante, consécutive à une augmentation du débit,

— une dilatation du tronc artériel associée au même facteur fonctionnel « expansif ».

Cette brutale dissipation d'énergie se traduirait par le plateau à forte pente de la phase d'éjection systolique.

Peut-on maintenant tirer quelques conclusions de la morphologie des tracés artériels ?

Ceux-ci sont souvent déformés par le ballotement de la sonde, dû aux tourbillons du régime circulatoire. Il faut souvent simplement noter si la courbe conserve ou non son allure artérielle.

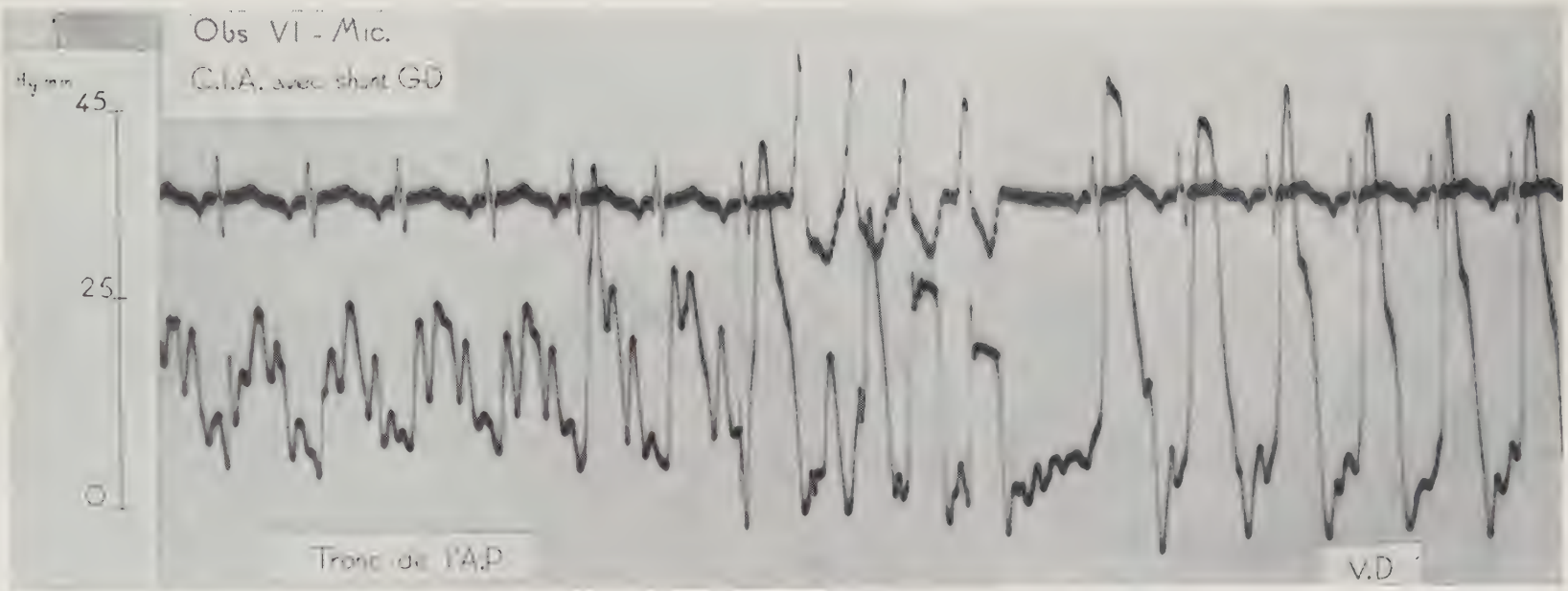
*
* *

Lorsque nous avons énuméré les critères électriques dans les différents groupes de diagnostic, nous n'avons pas insisté sur les valeurs des axes moyens de QRS. Or, nous avons trouvé des axes s'inscrivant entre — 30° et + 60° ainsi qu'un axe de + 70° chez un homme de 49 ans. Cette anomalie électrique est inattendue chez des sujets qui ont tendance à présenter des hypertrophies ventriculaires droites. Cependant, en 1948, Levrat et Gallavardin avaient signalé « un cas anatomo-clinique de rétrécissement pulmonaire congénital isolé, avec absence de déviation droite de l'axe du cœur ». Il s'agissait d'un malade âgé de 63 ans, dont la sténose de type infundibulaire était très serrée, « admettant à peine un petit crayon ». Les auteurs lyonnais ne donnaient aucune explication.

Laham, dans son étude sur l'E.C.G. dans les sténoses pulmonaires, parle d'hypertrophies ventriculaires gauches avec ou sans bloc incomplet gauche, signalées par Silber et Joos dans des sténoses valvulaires modérées.

Nous avons essayé, pour les huit observations d'axes normaux ou gauches, que nous publions, de calculer l'indice de White-Bock, plus représentatif des hypertrophies ventriculaires. Cet indice s'est inscrit entre — 2 et + 6, valeurs que l'on peut considérer comme normales. Dans une observation (n° III), l'axe moyen de — 30° pouvait d'ailleurs s'expliquer par une insuffisance coronarienne associée.

En conclusion, nous ne voyons pour le moment aucune explication à ce phénomène.



Tracé de pression enregistré durant le passage de la sonde du tronc de l'artère pulmonaire dans le ventricule droit.

Notons une courbe de pression artérielle parfaitement conservée, associée à un tracé ventriculaire dont la morphologie a été souvent retrouvée dans nos cas diagnostiques C.I.A. avec sténose relative de l'orifice pulmonaire.

INDICATIONS CHIRURGICALES

Les cas évoquant, d'après leur formule hémodynamique un syndrome sténotique pulmonaire modéré, devraient être soigneusement explorés en vue de rechercher l'association toujours possible d'une anomalie anatomique. Dans un avenir très proche, la chirurgie est appelée à intervenir dans de bonnes conditions sur la valvule pulmonaire. Les premières indications seront évidemment les sténoses pulmonaires serrées. Plus tard, les « cas limites » pourront se prêter également à une discussion chirurgicale. Toutefois, les troubles fonctionnels discrets et l'hypertension ventriculaire droite peu élevée en rapport avec une sténose pulmonaire anatomique modérée, seront autant d'arguments pour l'abstention chirurgicale.

Si la formule hémodynamique est en faveur d'un syndrome sténotique pulmonaire modéré, associé et provoqué peut-être par une C.I.A., c'est sur la communication qu'il faudra intervenir, si par ailleurs les signes fonctionnels deviennent gênants. On peut penser, en effet, que la fermeture du septum interauriculaire supprimera l'augmentation du débit du cœur droit et ses effets secondaires sur les cavités, et rétablira un rapport normal entre l'anneau valvulaire et l'infundibulum. La cause et ses conséquences étant supprimées, les signes physiques et hémodynamiques ne se manifesteront plus, ce qui établira l'origine fonctionnelle ou dynamique de ces signes.

CONCLUSIONS

Les récents progrès dans le diagnostic des cardiopathies congénitales, dûs au cathétérisme intracardiaque, nous ont amené à discuter l'origine du syndrome hémodynamique sténotique modéré, découvert par différents auteurs.

Nous avons tenté par l'application de quelques notions sur la dynamique des fluides, de donner des bases valables aux hypothèses formulées sur l'origine des faibles différences de pression systolique entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Quatre mécanismes pathogéniques ont été dégagés :

— l'obstacle créé par une sténose valvulaire modérée,

— l'augmentation du débit droit par shunt gauche-droit à travers une communication interauriculaire,

— la dilatation congénitale de l'artère pulmonaire,

— enfin, un facteur fonctionnel « expansif », agissant soit à l'état isolé, soit en association aux deux mécanismes précédents.

L'étude des tracés ventriculaires, dont nous avons présenté deux types, nous a semblé intéressante dans la discussion du diagnostic. En outre, une anomalie électrique

inattendue a été mise en évidence, sans que l'on puisse pour autant en donner une explication.

Enfin, pour chaque groupe de diagnostic, nous avons examiné quelles étaient les possibilités du chirurgien pour soulager le malade.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :
Le Doyen,
R. SIGALAS.

Vu, bon à imprimer :
Le Président,
BROUSTET

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 10 Décembre 1956
Le Recteur de l'Académie,
Le Recteur,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

Abbott (M. E.). — Atlas of congenital heart disease. Amer. Heart Ass. New York, 1936.

Blount (S. G.), Komesu (S.) & Mac Cord (M. C.). — Asymptomatic isolated valvular pulmonary stenosis. Diagnosis by clinical methods. *New England J. Med.*, 1953, **248**, 5-11.

Bouasse (H.). — Jets, tubes et canaux. Delagrave, édit., 1923.

Bouchard (F.) & Cornu (C.). — Etude des courbes de pression ventriculaires droites et artérielles pulmonaires dans les rétrécissements pulmonaires. *Arch. Mal. Cœur et Vx*, 1954, **47**, 417-25.

Cadour (E.). — Contribution à l'étude de la communication auriculaire isolée. Thèse Bordeaux, 1953.

Calazel. — Du cathétérisme veineux du cœur droit. Thèse Toulouse, 1951.

Carlotti (J.), Sicot (J.) & Joly iF.). — Cardiopathies congénitales. III. Etude de la dynamique des grosses artères pulmonaires. *Arch. Mal. Cœur et Vx*, 1950, **43**, 705-20.

Donzelot (E.) & d'Allaines (de Gaudart). — Des cardiopathies congénitales (Traité). Masson, édit., Paris, 1954.

Dimond (E.) & Lin (T.). — The clinical picture of pulmonary stenosis (without ventricular septal defect). *Ann. Int. Med.*, 1954, **40**, 1108-24.

Dow (J.), Levine (H.), Elkin (M.), Haynes (F.), Hellems (K.), Whittenberger (J.), Ferris (B.), Goodale (W.), Harvey (W.), Eppinger (E.) & Dexter (L.). — Studies of congenital heart disease. IV. Uncomplicated pulmonic stenosis. *Circulation*, 1950, **1**, 267-87.

Engle (M.) & Taussig (H.). — Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and patent foramen ovale. *Circulation*, 1950, **2**, 481-93.

Foch (A.). — Introduction à la mécanique des fluides. Collection Armand Colin, 1932 (n° 148).

Greene (D. G.), Baldwin (J.), Himmelstein (A.), Roh (C.) & Cournand (A.). — Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. *Am. J. Med.*, 1949, **6**, 24-40.

Harris (P.). — Some variations in the shape of the pressure curve in the human right ventricle. *Brit. Heart J.*, 1955, **17**, 173-82.

Holman (E.). — The obscure physiology of post-stenotic dilatation. *J. Thor. Surg.*, 1954, **28**, 109-33.

Joly (F.), Carlotti (J.), Sicot (J. R.) & Piton (A.). — Cardiopathies congénitales. II. La trilogie de Fallot. *Arch. Mal. Cœur et Vx*, 1950, **43**, 687-95.

Joos (H.), Yu (P. N.), Lovejoy (W.), Nye (E.) & Simpson (J.). — Clinical and hemodynamic studies of congenital pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Am. J. Med.*, 1954. **17**, 6-14.

Kjellberg (S. R.), Mannheimer (E.), Rudhe (V.) & Jonsson (B.). — Diagnosis of congenital heart disease. The year book publishers, inc., 1955.

Kreutzer (R.), Caprile (J.), Berri (G.) & Parente (A.). — Estenosis pulmonar. Caracteristica anatomo-clinicas de sus differentes tipos. *Rev. Esp. Card.*, 1954, **8**, 469-92.

Krief (F.). — Sténose modérée de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1954.

Lacour (M.). — Données du cathétérisme intracardiaque dans 59 cardiopathies congénitales. Thèse Bordeaux, 1953.

Laham (J.). — L'E.C.G. dans les cardiopathies congénitales. Sténoses pulmonaires pure et associée. *France Médicale*, 1954, **17**, 20-2.

Larsson (Y.), Mannheimer (E.), Mollen, Lagerlöff (S.) & Werkö. — Congenital pulmonary stenosis without overriding aorta. *Am. Heart J,.* 1951, **43**, 70-80.

Laubry (C.) & Pezzi (C.). — Traité des maladies congénitales du cœur. Baillières, édit., Paris, 1921.

Levrat, Vignon, Gallavardin & Garde. — A propos d'un cas anatomo-clinique de rétrécissement pulmonaire congénital isolé. Absence de déviation droite de l'axe électrique du cœur. *Lyon Méd.,* 1948, **179**, 15-17.

Novello (S.) & Paoli (D.). — El diagnostic clinico-radiologico de la estenosis pulmonar pura. *Arch. Inst. Card. Mexico,* 1950, **20**, 12-20.

Piet (J. B.). — Les ruptures d'anévrysmes en aval d'une coarctation aortique. Thèse Bordeaux, 1956.

Rudolph (A.), Nadas (A.) & Goodale (W.). — Intracardiac left-to-right shunt with pulmonic stenosis. *Am. Heart J.,* 1954, **48**, 808-16.

Selzer (A.), Carnes (W.), Noble (C.), Higgins (W.) & Holmes (R.). — The syndrome of pulmonary stenosis with paten foramen ovale. *Am. J. Med.,* 1949, **6**, 3-23.

Silber (E.), Prec (O.), Grossman (N.), & Katz (L.). — Dynamics of isolated pulmonary stenosis. *Am. J. Med.,* 1951, **10**, 21-26.

Sobin (S.), Carson (M.), Johnson (J.) & Baker (C.). — Pulmonary valvular stenosis with intact ventricular septum : isolated valvular stenosis and valvular stenosis associated with interatrial shunt. *Am. Heart. J.,* 1954, **48**, 416-32.

Soulié (P.), Joly (F.), Carlotti (J.) & Sicot (J.). — Etude comparée de l'hémodynamique dans les tétralogies et les trilogies de Fallot. *Arch. Mal. Cœur et Vx,* 1951, **44**, 577-95.

Soulié (P.). — Cardiopathies congénitales (Traité). L'expansion scientifique française, édit., Paris, 1952.

Soulié (P.), Joly (F.), Carlotti (J.), Piton (A.) & Thuillez (B.). — Sténoses valvulaires pulmonaires modérées. *Arch. Mal. Cœur et Vx,* 1953, **46**, 695-709.

Warburg (E.). — Clinical statistics of congenital cardiac disease : 1.000 cases analyzed ; preliminary report. *Acta Med. Scand.*, 1955, **151**, 209-13.

White (P.), Hurst (J.), & Fennell (R.). — Survival to the age of 75 years with congenital pulmonary stenosis and foramen ovale. *Circulation*, 1950, **2**, 558-565.